



Richtlijn logopedie bij ALS/PSMA/PLS

INITIATIEF

ALS Centrum Nederland

IN SAMENWERKING MET

Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie

Spierziekten Nederland

ALS Patients Connected

FINANCIERING

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



Auteurs:

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

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

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

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

Drs. Esther Kruitwagen, revalidatiearts, afdeling Revalidatie UMCU

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

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

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

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

Colofon

Richtlijn logopedie bij ALS/PSMA/PLS

© ALS Centrum Nederland, Utrecht, 2019

ALS Centrum Nederland

Hersencentrum UMC Utrecht

Huispost nr. F02.230

Postbus 85500

3508 GA Utrecht

www.als-centrum.nl

email: info@als-centrum.nl

Alle rechten voorbehouden.

De tekst uit deze publicatie mag worden 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 het ALS Centrum Nederland. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

Inhoudsopgave

Samenvattingen	6
Vraag 1: Welke aspecten moeten tijdens de logopedische anamnese worden uitgevraagd om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de communicatie te kunnen signaleren?	6
Vraag 2: Wat moet tijdens de logopedische anamnese aan de orde komen om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de kauw- en slikfunctie en de speekselbeheersing te kunnen signaleren?	7
Vraag 3: Op welke wijze kan de logopedist de taalfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	8
Vraag 4: Op welke wijze kan de logopedist de spraakverstaanbaarheid en de dysartrie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	9
Vraag 5: Op welke wijze kan de logopedist de kauw- en slikfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	10
Vraag 6: Op welke wijze kan de logopedist problemen met de speekselbeheersing bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	11
Vraag 7: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de spraakverstaanbaarheid en de verbetering van de gestoorde spraakdimensies van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	12
Vraag 8: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de kauw- en slikfunctie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	13
Vraag 9: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het verbeteren van de speekselbeheersing van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	14
Vraag 10: Welke adviezen kan de logopedist geven voor ondersteuning van de mondhygiëne bij patiënten met ALS/PSMA/PLS?	15
Vraag 11: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet bij een laryngospasme bij patiënten met ALS/PLS?	16
Vraag 12: Wanneer kunnen welke communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden ingezet door de (omgeving van) patiënten met ALS/PSMA/PLS?	17
Hoofdstuk 1: Achtergrond en aanleiding van herziening van de multidisciplinaire richtlijn voor mensen met ALS/PSMA/PLS	19

Hoofdstuk 2: Verantwoording	20
Autorisatie	20
Doel en doelgroep van de richtlijn	20
Samenstelling werkgroep en andere betrokkenen	21
Inbreng patiënten perspectief	22
Implementatie	22
Werkwijze	22
AGREE	22
Knelpuntenanalyse	22
Uitgangsvragen	22
Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur	22
Kwaliteitsbeoordeling individuele studies	23
Samenvatten van de literatuur	23
Formuleren van de conclusies	23
Overwegingen (van bewijs naar aanbeveling)	24
Formuleren van aanbevelingen	24
Kennislacunes	24
Randvoorwaarden (Organisatie van zorg)	24
Commentaar- en autorisatiefase	24
Hoofdstuk 3: Volledig uitgewerkte uitgangsvragen	25
Vraag 1: Welke aspecten moeten tijdens de logopedische anamnese worden uitgevraagd om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de communicatie te kunnen signaleren?	25
Vraag 2: Wat moet tijdens de logopedische anamnese aan de orde komen om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de kauw- en slikfunctie en de speekselbeheersing te kunnen signaleren?	29
Vraag 3: Op welke wijze kan de logopedist de taalfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	32
Vraag 4: Op welke wijze kan de logopedist de spraakverstaanbaarheid en de dysartrie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	36

Vraag 5: Op welke wijze kan de logopedist de kauw- en slikfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	44
Vraag 6: Op welke wijze kan de logopedist problemen met de speekselbeheersing bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?	54
Vraag 7: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de spraakverstaanbaarheid en de verbetering van de gestoorde spraakdimensies van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	59
Vraag 8: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de kauw- en slikfunctie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	65
Vraag 9: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het verbeteren van de speekselbeheersing van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?	69
Vraag 10: Welke adviezen kan de logopedist geven voor ondersteuning van de mondhygiëne bij patiënten met ALS/PSMA/PLS?	74
Vraag 11: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet bij een laryngospasme bij patiënten met ALS/PLS?	77
Vraag 12: Wanneer kunnen welke communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden ingezet door de (omgeving van) patiënten met ALS/PSMA/PLS?	79
Bijlage 1 Werkkaarten.....	84
Bijlage 2 Lijst van afkortingen	88
Bijlage 3 Meetinstrumenten	89
Bijlage 4 Implementatie richtlijn.....	101
Bijlage 5 Knelpuntenanalyse.....	102
Bijlage 6 Review protocollen en zoekstrategie.....	103
Bijlage 7 Aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek.....	111
Bijlage 8 Referenties	112

Samenvattingen

Vraag 1: Welke aspecten moeten tijdens de logopedische anamnese worden uitgevraagd om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de communicatie te kunnen signaleren?

Aanbevelingen

- Beoordeel in de anamnese van communicatie bij ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Spraakverstaanbaarheid:
 - Orofaciale spieren (met name de mondmotoriek);
 - Spraakdimensies: ademhaling, fonatie, articulatie, resonans en prosodie;
 - Maximale prestaties in de communicatie;
 - Invloed vermoeidheid op de communicatie;
 - Invloed stand van de hals/nek en het hoofd tijdens spreken;
 - Betrek in de beoordeling van de communicatieve deelname zowel de problemen en ervaringen van de patiënt, als de ervaringen van de gesprekspartner en/of mantelzorgers.
 - Talige cognitie:
 - Taalbegrip: auditief en leesinhoudelijk;
 - Taalproductie: verbaal, met name woordvinding; schriftelijk (schrijven met de hand) en elektronisch (computer/tablet/mobiele telefoon).
- Beoordeel in de anamnese van communicatie bij ALS/PLS eveneens:
 - Pseudobulbair verschijnselen:
 - Het vóórkomen en de manier van omgaan hiermee door de patiënt en zijn naasten.

Zie werkkaart 1 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 2: Wat moet tijdens de logopedische anamnese aan de orde komen om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de kauw- en slikfunctie en de speekselbeheersing te kunnen signaleren?

Aanbevelingen

- Beoordeel in de anamnese van kauw- en slikstoornissen en problemen met de speekselbeheersing bij ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Orofaciale spierfuncties;
 - Verslikfrequentie en moment van verslikken;
 - Efficiëntie van de hoestfunctie (raadpleeg de gegevens van de arts en indien de fysiotherapeut reeds betrokken is, overleggen met de fysiotherapeut);
 - Doorgemaakte aspiratiepneumonieën;
 - Orofaryngeale secreties in de mond- en keelholte (mate en hoeveelheid van speekselverlies);
 - Aanwezigheid van globusgevoel of gevoel dat iets in de keel blijft steken;
 - Reflux;
 - Veranderde eet- en drinkgewoontes en aangepaste consistenties;
 - Orale intake per dag;
 - Ongewenst gewichtsverlies sinds de diagnose (overleg met de arts en indien de diëtist reeds betrokken is, overleggen met diëtist);
 - Tijdsduur van het drinken en de maaltijd;
 - Invloed van de lichaamshouding en de arm- en handfunctie tijdens eten en drinken (overleggen met de ergotherapeut indien deze reeds betrokken is);
 - Mondhygiëne;
 - Bekendheid met 'Eerste Hulp bij verslikken' bij naasten uit de omgeving van de patiënt;
 - Emotionele en sociale gevolgen van eet- en drinkproblemen en van speekselverlies voor de patiënt en zijn naasten.

Zie werkkaart 1 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 3: Op welke wijze kan de logopedist de taal functie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Aanbevelingen

- Observeer bij (vermoeden van) cognitieve problemen de mondelinge en schriftelijke taal;
- Vergelijk het pre-existent talig functioneren met het huidige talig functioneren;
- Vraag de uitkomsten op van de afgenomen ECAS screening en/of het neuropsychologisch onderzoek.
- Neem geen gestandaardiseerde afasietesten af bij patiënten met ALS/PSMA/PLS.

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 4: Op welke wijze kan de logopedist de spraakverstaanbaarheid en de dysartrie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Aanbevelingen

- Betrek in het logopedisch stem- en spraak- (dysartrie-)onderzoek de volgende aspecten:
 - Het ALSFRS-R item 'spraak' (domein bulbair functioneren);
 - Orofaciaal onderzoek. Let hierbij op: anatomische structuur, snelheid, kracht, bewegingsuitslag, coördinatie, bestaan van fasciculaties, atrofie;
 - Beoordeel bij nieuwe patiënten met spraakverstaanbaarheidsklachten de dysartrie en de spraakverstaanbaarheid middels het NDO-V en/of het NSVO-Z;
 - Beoordeel de stimuleerbaarheid van de diverse spraakkenmerken met behulp van maximale prestatietests door middel van NDO-V: roepen, diadochokinese, maximale fonatietijd.
- Houd bij de interpretatie van de observatie- en onderzoeksresultaten rekening met de invloed van vermoeidheid van de patiënt naarmate de onderzoeksduur vordert.
- Laat de CNS-BFS invullen door de patiënt of zijn naaste.
- Gebruik de ALSSS-SP lijst om de ernst van de klachten over spreken en communicatie volgens de patiënt (en/of de mantelzorger) te kwantificeren en de progressie van de dysartrie te monitoren.
- Neem bij patiënten die (non-)invasief beademd worden geen NDO-V af.
- Vraag de arts om bij vermoeden op het vóórkomen van pseudobulbair affect de CNS-LS vragenlijst af te nemen bij de patiënt.

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 5: Op welke wijze kan de logopedist de kauw- en slikfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Aanbevelingen

Verskil in **eerste** beoordeling en **her**beoordeling van de kauw- en de slikfunctie:

- Betrek in de **eerste** beoordeling van de kauw- en slikfunctie van een patiënt met ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Onderdeel 'slikken' van de ALSFRS-R bulbaire subschaal of CNS-BFS laten invullen door de patiënt of zijn naasten;
 - Orofaciaal onderzoek: snelheid, kracht, bewegingsuitslag, coördinatie, bestaan van fasciculaties en atrofie, invloed van vermoeidheid naarmate de onderzoeksduur vordert;
 - Observatie van slikken van alle consistenties: stand van het hoofd en de nek, hoestfunctie (eveneens navragen bij arts en fysiotherapeut), tijdsduur eten/drinken en optredende vermoeidheid, ademhaling.

- Gebruik de slikvolumetest (DL-test), tenzij met de verwijzend arts is afgestemd dat deze test reeds wordt uitgevoerd in het artsconsult.
- Gebruik de ALSSS-SW schaal om de ernst van de klachten over het kauwen en het slikken volgens de patiënt (en/of de mantelzorger) te klasseren en de progressie van de dysfagie te kunnen monitoren.
- Voer uitsluitend bij grote twijfels ten aanzien van stille aspiratie of wanneer er sprake is van onverklaarbare slikklachten, aanvullend onderzoek uit door middel van het maken van een slikvideo met waterig contrast (volgens logopedisch protocol) of het doen van een FEES-onderzoek (in bijzijn van logopedist). Hierbij worden de consistenties getest die de patiënt thuis nog gebruikt. De patiënt moet *niet* nuchter zijn bij aanvang van het onderzoek.
- Scoor de beelden van een slikvideo ter uitsluiting van stille aspiratie aan de hand van de DOSS-schaal (zie bijlage Meetinstrumenten).

- Betrek bij **herbeoordeling** van de kauw- en slikfunctie de volgende aspecten:
 - Invullen van ALSSS-SW schaal en door de patiënt of zijn naasten laten invullen van het onderdeel 'slikken' van de CNS-BFS;
 - Objectivering hoest-, kauw- en slikfunctie aan de hand van de klinische blik van de ervaren logopedist tijdens een eet- en drinkobservatie van die consistenties waarin de patiënt en/of zijn omgeving problemen ervaart of waarmee de logopedist problemen verwacht. Eventueel herbeoordeling van de mondmotoriek. Houd bij de interpretatie van de observatie- en onderzoeksresultaten rekening met de invloed van vermoeidheid van de patiënt naarmate de onderzoeksduur vordert;
 - Het effect van eventuele slikfunctie compensaties op de veiligheid van de slikfunctie, zie uitgangsvraag 8.

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 6: Op welke wijze kan de logopedist problemen met de speekselbeheersing bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Aanbeveling

- Stel de mate van speekselverlies vast en monitor veranderingen hierin met behulp van:
 - Zelfbeoordelingsschaal CNS-BFS, die door de patiënt of zijn naaste(n) voorafgaand aan of tijdens het consult wordt ingevuld;
 - Anamnese van slikfunctie bij patiënt en zijn omgeving;
 - Observatie van de spontane slikfrequentie en voorkant bovenkleding;
 - Observatie van de orofaciale musculatuur in rust en bij spreken (met name 'natte' kin, mondhoeken, lippen);
 - Observatie van de spontane spraak ('nat');
 - (eventueel) Afname ALSFRS-R bulbaire onderdeel 'speekselproductie';
 - Afname van de Sialorrhea Scoring Scale (SSS). Wanneer de patiënt niet meer in staat is om naar de logopedist toe te komen, kan de SSS eventueel telefonisch (met de patiënt of zijn mantelzorger) afgenomen worden (zie bijlage Meetinstrumenten).

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 7: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de spraakverstaanbaarheid en de verbetering van de gestoorde spraakdimensies van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Aanbevelingen

- Informeer de patiënt over houding-adem-stem-spraak, vóórkomen van pseudobulbair affect en de invloed hiervan op de spraakverstaanbaarheid;
- Optimaliseer samen met de patiënt en zijn naasten de 'basale communicatie voorwaarden' van een gesprek (alleen spreken indien er sprake is van oogcontact, rustige gespreksruimte, één spreker tegelijk etc.);
- Adviseer om spreekmomenten over de dag te spreiden;
- Leer de ademsteun en ademdosering te verbeteren bij het spreken;
- Leer de patiënten met een beginnende en een lichte dysartrie overdreven duidelijk te articuleren (tong -, lip -, kaak bewegingen; 'overarticuleren');
- Overweeg de inzet van een palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese *indien* er sprake is van een slappe dysartrie met forse nasaliteit en minimale articulatie problemen;
- Adviseer patiënten met een *ernstige* dysartrie om spreektempo vertragende technieken in te zetten om de spraakbewegingen te verbeteren;
- Zet bij patiënten met een ernstige dysartrie communicatie ondersteunende hulpmiddelen in (zie voor meer informatie betreffende dit onderwerp uitgangsvraag 12).
- Verwijs een patiënt met een verminderde spraakverstaanbaarheid ten gevolge van pseudobulbair affect naar de behandelend arts voor overweging medicamenteuze behandeling met Nuedexta;

- Adviseer patiënten *niet* om in een langzamer tempo te spreken als er sprake is van een *beginnende* dysartrie;
- Gebruik geen actieve interventies zoals versterkende oraal-motorische oefeningen of stemverheffingstechnieken voor patiënten met ALS/PSMA/PLS;
- Zet geen palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese in bij patiënten met ALS met een *snelle* ziekteprogressie.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 8: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de kauw- en slikfunctie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Aanbevelingen

- Overweeg bij kauw- en/of slikproblemen de volgende logopedische interventies:
 - Geven van psycho-educatie ten aanzien van:
 - Informeren over het kauw- en slikproces en de slikproblemen;
 - Relatie kauw- en slikactiviteit met de belasting-belastbaarheid (invloed van moeheid, eten en drinken in sociale setting, eten en drinken zonder hulp);
 - Eerste Hulp bij verslikken (o.a. Heimlich manoeuvre);
 - Hoesttechnieken (in samenwerking met fysiotherapeut);
 - Optimaliseren van hoofd- en zithouding (in samenwerking met arts, fysiotherapeut en ergotherapeut);
 - Aanleren en toepassen sliktechnieken/-manoeuvres;
 - Aanpassen hap- en slokgrootte en vertragen van tempo van eten en drinken;
 - Aanpassen van smaak, temperatuur, textuur (zintuiglijke manipulaties);
 - Aanpassen van consistenties (in samenwerking met diëtist);
 - Inzetten van hulpmiddelen (bijvoorbeeld aangepast eet-/drinkgerei, in samenwerking met ergotherapeut).

- Pas geen mondmotorische oefeningen toe met als doel de spieren te versterken (eventueel kunnen deze oefeningen wel gedaan worden met als doel 'op te warmen');
- Pas geen supraglottische slikmanoeuvre toe;
- Pas geen Mendelsohn manoeuvre toe.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 9: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het verbeteren van de speekselbeheersing van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Aanbevelingen

- Overweeg, met name in het beginstadium van de ziekte, wanneer de problemen met dun speeksel en muceus speeksel net ontstaan zijn, de volgende logopedische adviezen:
 - Informeer en adviseer ten aanzien van het verloop van de slikfunctie, de slikfrequentie en de wijze van slikken;
 - Zet reminders in voor het verhogen van de slikfrequentie, een goede timing van het slikken en voor het slikken met de kin naar de borst;
 - Draag zorg voor optimale hoofdhouding, in samenwerking met de ergotherapeut en de fysiotherapeut;
 - Geef advies ten aanzien van de mondhygiëne, in overleg met de mondhygiënist (zie tevens uitgangsvraag 10);
 - Overleg bij een inefficiënte hoestkracht met de fysiotherapeut en (revalidatie)arts over mogelijke andere paramedische behandelopties, bijvoorbeeld het inzetten van (draagbare) uitzuigapparatuur (mond- en keelholte), airstacken.
- Verwijs bij te weinig effect van logopedische adviezen op de speekselbeheersing, de patiënt terug naar de behandelend arts voor eventuele medische behandeling.

Aanvullende aanbevelingen voor sereus speeksel (sialorrhoea):

- Geef slikadviezen: 'Eerst slikken dan spreken';
- Adviseer aanpassing van de voeding in overleg met diëtist: vermijden van zure producten.

Aanvullende aanbevelingen voor muceus speeksel:

- Adviseer aanpassing van de voeding in overleg met diëtist: vermijden van zoete zuivelproducten, meer zure zuivelproducten gebruiken;
- Adviseer hydratatie van de mondholte te bevorderen door: spoelen met water, gebruik maken van kunstspeeksel/-spray, gebruik maken van vochtige gaasjes (zie hiervoor tevens uitgangsvraag 10).

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 10: Welke adviezen kan de logopedist geven voor ondersteuning van de mondhygiëne bij patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Aanbevelingen

- Informeer de patiënt en zijn omgeving over het belang van een goede mondzorg.
- Adviseer de patiënt en zijn omgeving ten aanzien van het handhaven van een goede mondhygiëne:
 - Verwijderen van tandplaque met een elektrische tandenborstel;
 - Controleren van de mondholte op voedselresten na elke maaltijd;
 - Regelmatig controleren of een gebitsprothese nog goed past;
 - Gebruik maken van een tongschraper om van achteren naar voren de tong te reinigen;
 - Gebruik maken van een hulpmiddel om de mond open te houden zodat alle plaatsen in de mond bereikt kunnen worden, in overleg met een tandarts en/of mondhygiënist;
 - Bevochtigen van de mondholte door: zorgen voor voldoende vochtintake, spoelen met water, aanpassen van voeding (adviseren meer zure producten te gebruiken), gebruik maken van kunstspeeksel/-spray, gebruik maken van vochtige gaasjes;
 - In overleg met een ergotherapeut zoeken naar een manier om de mondzorg zo lang mogelijk zelfstandig te kunnen uitvoeren. Bij afwezige arm-handfunctie de patiënt adviseren de mondzorg door iemand anders te laten uitvoeren;
 - Uitleg geven over het belang van adequate mondzorg ook wanneer een patiënt niets per os inneemt.
- Bespreek het risico op verslikken tijdens de mondverzorging en geef adviezen om dit te voorkomen:
 - Reinig de mond bij voorkeur in een zittende houding, poets het gebit boven een (was-)bak met het hoofd naar beneden gebogen;
 - Indien de patiënt bedlegerig is, zorg dat het hoofd van de patiënt zijwaarts ligt. Plaats spatels tussen kaakwallen of gebitselementen (in overleg met tandarts/mondhygiënist) indien er sprake is van een bemoeilijkte mondopening;
 - Gebruik zo min mogelijk water in verband met risico op verslikken. Bij het tandenpoetsen (zonder tandpasta!) nareinigen met gaasjes en niet spoelen met water.
- Schakel de mondhygiënist in indien de mondhygiëne onvoldoende is. Wijs de mondhygiënist op aspiratierisico tijdens de mondhygiënische behandeling en geef adviezen om dit te verminderen.
- Bespreek (indien van toepassing en in overleg met de behandelend arts) het risico op ademhalingsproblemen bij liggende houding in de behandelstoel voorafgaand aan de behandeling door de tandarts en/of mondhygiënist.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 11: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet bij een laryngospasme bij patiënten met ALS/PLS?

Aanbevelingen

- Informeer patiënt en naaste(n) in overleg met de behandelend arts bij (het vermoeden op) laryngospasme over bovenste luchtwegobstructie en laryngospasme.

- Geef in overleg met de behandelend arts adviezen over:
 - Vermijden van prikkels ('triggers'), hanteren van een goede lichaamshouding, ontspannen inademen tijdens spreken, tandenpoetsen met verminderde kans op opwekken kokhalsreflex, verminderen faryngeale stase van speeksel en voedselresten;
 - Opstellen van leefregels.

- Geef oefeningen ten behoeve van:
 - Ontspannen van de ademhaling in overleg met de fysiotherapeut;
 - Ontspannen van het mond-keelgebied door middel van gapen.

- Verwijs, indien deze maatregelen in de aanpak van laryngospasmen niet of onvoldoende werken, de patiënt terug naar de behandelend arts voor medische behandeling.

Vraag 12: Wanneer kunnen welke communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden ingezet door de (omgeving van) patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Aanbevelingen

- Overweeg vroege introductie van communicatiehulpmiddelen (indien nodig in samenwerking met ergotherapeut en fysiotherapeut) bij patiënt en omgeving:
 - Bespreek voice banking (zgn. 'Fluency TTS' programma) met de patiënt en zijn omgeving wanneer er nog geen (nauwelijks) sprake is van dysartrische spraak.
 - Bespreek de inzet van communicatiehulpmiddelen in de volgende situaties: bij de eerste symptomen van dysartrie, wanneer het spreektempo van de patiënt vertraagt naar 125 woorden/minuut, wanneer de spraakverstaanbaarheid minder bedraagt dan 90%.
Volg hierbij de volgende stappen:
 - Spreek een passing communicatieapparatuur af op korte termijn (binnen 2 weken na introductie hiervan);
 - Bied bij patiënten met taalstoornissen als gevolg van ALS-FTD vroegtijdig de inzet van communicatiehulpmiddelen aan, evenals het leren omgaan hiermee. Betrek direct de gesprekspartners hierbij;
 - Stel de aanvraag voor vergoeding communicatieapparatuur op en dien deze in binnen 2 weken na de passing (in samenwerking met de leverancier van de communicatieapparatuur en eventueel ook de ergotherapeut);
 - Houd frequent contact met de leverancier met betrekking tot de leveringsdatum.
- Overweeg type communicatieondersteuning en gezamenlijke besluitvorming.
 - Onderzoek de spraak- en communicatiebehoeften en -mogelijkheden. (Desgewenst) invullen van de Communication Device Use Checklist (zie bijlage Meetinstrumenten).
 - Bespreek opties voor communicatieondersteuning, zowel low-tech (bijvoorbeeld letterkaarten, woord borden) als high-tech technologieën (bijvoorbeeld pc of op tablet gebaseerde communicatiehulpmiddelen met spraakuitvoer). Zie voor mogelijkheden de website van het ALS Centrum Nederland 'Welke type communicatiehulpmiddelen zijn er?': <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/> en / of: de ThuisALSThuis-website (<https://www.thuis-als-thuis.nl/tour/communicatie/>).
 - Stel een individueel advies op, het type communicatiehulpmiddel is altijd maatwerk.
 - Houd rekening met het cognitief functioneren van de patiënt in combinatie met de mate van complexiteit van het communicatieapparaat.
 - Houd rekening met een gestoorde arm-/handfunctie en te verwachten progressie in de nabije toekomst.
 - Schrijf de aanvraag in nauwe samenwerking met de ergotherapeut in verband met integratie van de ondersteunende communicatieapparatuur met andere benodigde ondersteunende technologieën, zoals omgevingsbesturing.

Bij NIV en TIV:

- Maak gebruik van communicatiehulpmiddelen waarbij de arm-/handfunctie ingezet kan worden.
- Maak gebruik van de oogbewegingen als belangrijkste communicatiemiddel indien de arm-/handfunctie onvoldoende is.

- Maak gebruik van de 'Communicatiewijzer voor invasieve beademing', zie hiervoor de website van het ALS Centrum Nederland:
<https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/>.
- Monitor het gebruik van communicatiehulpmiddelen:
 - Zorg voor ondersteuning en training voor de patiënt met ALS en zijn omgeving (naasten, familieleden en/of verzorgers) bij het gebruik van communicatiehulpmiddelen (indien nodig);
 - Betrek de omgeving actief bij het (implementatie-)proces van communicatieapparatuur;
 - Evalueer de effectiviteit van het communicatiehulpmiddel naarmate het ziekteproces van de patiënt vordert, evenals het regelmatig evalueren van de communicatiebehoeften en -mogelijkheden van de patiënt en zijn vermogen om de communicatie ondersteunende apparatuur te gebruiken;
 - Organiseer een nieuwe passing communicatieapparatuur met een gecontracteerde leverancier wanneer het huidige apparaat niet meer voldoet. Overweeg met alle betrokken partijen een ander communicatiehulpmiddel (apparaat) in te zetten, tevens in overleg met de leverancier van communicatieapparatuur.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Hoofdstuk 1: Achtergrond en aanleiding van herziening van de multidisciplinaire richtlijn voor mensen met ALS/PSMA/PLS

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

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

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

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

Bij 30-50% van de patiënten met ALS, PSMA en PLS komen ook (veelal lichte) cognitieve veranderingen en gedragsveranderingen voor ⁽²⁾. Bij ongeveer 10% van de ALS-patiënten is sprake van fronto-temporale dementie (FTD). Deze patiënten hebben grotere cognitieve en gedragsveranderingen.

Er is veel variatie in de individuele progressie, dit maakt een goede begeleiding met anticipatie op eventuele toekomstige problemen noodzakelijk.

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

Hoofdstuk 2: Verantwoording

Autorisatie

Autorisatiedatum en geldigheid

Laatst beoordeeld: 01 september 2019

Laatst geautoriseerd:

Het ALS Centrum Nederland is regiehouder van deze richtlijn en verantwoordelijke voor de actualiteitsbeoordeling van de richtlijn (uiterlijk september 2024).

Geautoriseerd door

- Spierziekten Nederland (www.spierziekten.nl)
- ALS Patients Connected (www.alspatientsconnected.com)
- Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie (NVLf)

Doel en doelgroep van de richtlijn

Doel van de richtlijn

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

Beoogde gebruikers van de richtlijn

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

Samenstelling werkgroep en andere betrokkenen

Kerngroep

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

Betrokken experts en verenigingen

Prof. dr. H. Mahieu, KNO-arts Meander Medisch Centrum, Amersfoort
Drs. R. Rinkel, KNO-arts Laryngoloog, Amsterdam UMC locatie VUmc, Amsterdam
Drs. M. van der Boom, Beleidsadviseur NVLF
Dr. S. Knuijt, logopedist RadboudUMC, Nijmegen
Mw. J. Wijnen, diëtist, Voorzitter Diëtisten voor Spierziekten, Spierziekten Nederland

Patiënten (vertegenwoordigers)

J. Kramer†, erelid ALS Patients Connected
R. Kolijn, bestuurslid ALS Patients Connected
Mw. C. van der Meijden, secretaris ALS Patients Connected, Lid Diagnose Werkgroep ALS, Spierziekten Nederland
Dr. A. Horemans, hoofd kwaliteit van zorg Spierziekten Nederland

Klankbordgroep

Mw. N. Besselink, Revant De Wielingen, Terneuzen
Mw. M. Bon, Basalt Revalidatie, Leiden/Den Haag
Mw. G. Bruggink, UMCG Centrum voor Revalidatie, locatie Beatrixoord, Haren/Groningen
Mw. R. Jaspers, Basalt Revalidatie, Den Haag
Mw. J. Kanters, Revant Revalidatiecentrum, Breda
Mw. J. van der Meer, UMCU, Utrecht
Mw. F. Nouwens, Erasmus MC, Rotterdam
Mw. M. Storm, UMCU, Utrecht
Mw. M. Travaille, UMCG Centrum voor Revalidatie, locatie Beatrixoord, Haren/Groningen
Mw. A. Vriend, Spaarne Gasthuis Haarlem en Hoofddorp
Mw. J. Weikamp, Radboud UMC, Nijmegen
Mw. R. Willems, Tolbrug Specialistische Revalidatie, Den Bosch

Met ondersteuning van

Drs. J. Daams, clinical librarian, Amsterdam UMC locatie AMC
Drs. C. van Esch, medewerker kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland

Inbreng patiënten perspectief

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

Implementatie

In de verschillende fasen van de richtlijnontwikkeling is rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de praktische uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. Voorgestelde activiteiten voor de daadwerkelijke implementatie van de richtlijn staan beschreven in bijlage 4.

Werkwijze

AGREE

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

Knelpuntenanalyse

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

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

Uitgangsvragen

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

Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur

Er werd eerst oriënterend gezocht naar bestaande binnenlandse en buitenlandse richtlijnen voor ALS. Vervolgens werden voor (combinaties van) uitgangsvragen reviewprotocollen opgesteld en zijn per reviewprotocol zoekstrategieën opgesteld voor het identificeren van relevante gepubliceerde wetenschappelijke studies in de elektronische databases Medline en Embase. De reviewprotocollen en gebruikte zoekstrategieën zijn beschreven in bijlage 6. Tevens werd aanvullend gezocht naar studies aan de hand van de literatuurlijsten van de geselecteerde artikelen. De uitvoerder en projectleider selecteerden de via de zoekactie gevonden artikelen op basis van vooraf opgestelde inclusiecriteria beschreven in de reviewprotocollen. Voor uitgangsvragen waarvoor literatuur geïncludeerd kon worden, werden evidence tabellen opgesteld.

Kwaliteitsbeoordeling individuele studies

De methodologische kwaliteit van individuele studies is systematisch beoordeeld op basis van internationaal gehanteerde methodologische kwaliteitscriteria, om zo het risico op vertekende studieresultaten (bias) te kunnen inschatten. Voor vragen binnen het domein 'therapie' is gebruik gemaakt van de Cochrane Risk of Bias tool (Hoofdstuk 8.5 van het Cochrane Handbook) voor studies met een gerandomiseerde opzet en de ROBINS-I tool voor niet-gerandomiseerde studies. Voor studies binnen het domein diagnostiek (cross-sectionele en cohort studies) is de Nederlandstalige kwaliteit checklist gebruikt die aanbevolen wordt door Cochrane Netherlands. Deze beoordelingen zijn vastgelegd in risk of bias tabellen. De kwaliteit van studies waarin meetinstrumenten zijn onderzocht, werd beoordeeld op basis van de verschillende aspecten van betrouwbaarheid en validiteit. Hiervoor werden de COSMIN-criteria aangehouden.

Samenvatten van de literatuur

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

Beoordelen van de kracht van het wetenschappelijke bewijs

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

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

GRADE definitie

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

Formuleren van de conclusies

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

Overwegingen (van bewijs naar aanbeveling)

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

Formuleren van aanbevelingen

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

Kennislacunes

Bij elke uitgangsvraag is door de werkgroep nagegaan of er (aanvullend) wetenschappelijk onderzoek gewenst is om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden. De aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek zijn als bijlage 7 opgenomen.

Randvoorwaarden (Organisatie van zorg)

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

Commentaar- en autorisatiefase

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

Hoofdstuk 3: Volledig uitgewerkte uitgangsvragen

Vraag 1: Welke aspecten moeten tijdens de logopedische anamnese worden uitgevraagd om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de communicatie te kunnen signaleren?

Inleiding

De communicatie van de patiënt met ALS/PSMA/PLS kan door stem- (fonatie), spraak- en/of taalstoornissen tot problemen leiden. De spraakverstaanbaarheid vermindert als gevolg van dysartrie. Taalproblemen kunnen ontstaan als gevolg van cognitieve stoornissen die zich bij een patiënt met ALS, PSMA en PLS kunnen voordoen. Het vóórkomen van pseudobulbair affect kan eveneens de effectiviteit van de verbale communicatie verstoren.

Spraakverstaanbaarheid/dysartrie

Bij 30% van het aantal patiënten met ALS is sprake van een bulbair debuut⁽³⁾. Geschat wordt dat bij > 85% van de gehele ALS-populatie zich uiteindelijk bulbair stoornissen voordoen⁽⁴⁾. Hierdoor kunnen problemen ontstaan op alle 5 de spraakdimensies: ademhaling, fonatie, articulatie, resonans en prosodie.

Als gevolg van zwakte en/of spasticiteit van de orofaryngeale spieren kan eveneens de mimische expressie veranderen, waardoor ook de non-verbale communicatie bemoeilijkt wordt.

Er bestaat een grote individuele variabiliteit in de mate van zwakte dan wel spasticiteit, met name in het beginstadium van de ziekte.

Taal

Bij 50% van de patiënten met ALS is er sprake van cognitieve en/of gedragsstoornissen, daarnaast is er bij 15% van deze patiënten gelijktijdig sprake van frontotemporale dementie (FTD)⁽⁵⁾. Bij PSMA kunnen bij 37% van de patiënten en bij PLS bij 49% van de patiënten cognitieve stoornissen en gedragsveranderingen voorkomen.

Bij PSMA en PLS zijn de meest aangedane cognitieve domeinen: executieve functies, taal, geheugen en vloeiendheid. De cognitieve profielen van ALS en PSMA en PLS vertonen opvallende overeenkomsten⁽²⁾. Patiënten met ALS kunnen kenmerken vertonen van progressieve niet-vloeiende afasie, semantische dementie of beide^{(6) (7) (8)}. De hiermee samenhangende taalstoornissen zijn: verminderde vloeiendheid tijdens het spreken of juist vloeiende maar lege spontane taal, woordvindingsproblemen, semantische parafasieën, perseveraties, echolalie en stereotiepe uitingen. Tevens kunnen er verstoringen in de schriftelijke taalproductie ontstaan^{(9) (10)}.

Pseudobulbair verschijnselen

Bij minstens 50% van de patiënten met ALS, met en zonder bulbair symptomen, treden pseudobulbair verschijnselen op zoals dwanglachen, dwanghuilt en dwanggapan⁽¹¹⁾. Deze zijn van negatieve invloed op de spraakverstaanbaarheid, met name wanneer dit in sterke mate voorkomt en de gesprekspartner niet weet hoe hierin de communicatie mee om te gaan⁽¹²⁾. Ongecontroleerd huilen komt vaker voor

dan ongecontroleerd lachen en gapen ⁽¹³⁾. Het leidt tot een grote sociale handicap, beperkte sociale interacties en daarmee een verminderde kwaliteit van leven. Ook bij patiënten met PLS kan pseudobulbair affect optreden.

Samenvatting van de literatuur

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

De werkgroep acht het van belang om aan te sluiten bij internationale consensus over de evaluatie van bulbair functies zoals beschreven in het best practices protocol opgesteld door de Northeast ALS (NEALS) bulbar subcommittee ⁽¹⁴⁾ ⁽¹⁵⁾.

De werkgroep acht het van belang om in de anamnese te vragen naar:

Spraakverstaanbaarheid (dysartrie)

Algemeen:

Spraakverstaanbaarheid pre-existent vergelijken met huidige situatie; verstaanbaar zijn voor anderen (naasten/vreemden). Verstaanbaarheid in diverse gespreksituaties (telefoon/lawaaiige omgeving/groepssituatie, bijvoorbeeld vergadering/feestje).

In het bijzonder:

- Orofaciale spieren: veranderde mondmotoriek (o.a. fasciculaties en atrofie, stijfheid) en - mimische expressie; vervlakking van articulatorische bewegingen.
- Spraakdimensies: ademhaling, fonatie, articulatie, resonans, prosodie.
- Maximale prestaties in het spreken: stem verheffen en roepen (bijvoorbeeld van huisdieren/tijdens sporten). Heel snel spreken.

Talige cognitie (fatische stoornissen, navragen bij de arts), in het bijzonder:

- Begrip: auditief en leesinhoudelijk.
- Productie: verbaal (semantiek, fonologie, morfosyntaxis, pragmatiek; met name vragen naar woordvinding) en schriftelijk (zowel schrijven als elektronisch: computer/tablet/mobiele telefoon), het is belangrijk om naast fatische stoornissen ook bijkomende motorische problemen te inventariseren (die de keuze van een communicatiehulpmiddel kunnen beïnvloeden).

Invloed van vermoeidheid op de ademhaling en de spraakverstaanbaarheid, respiratoire functie (navragen bij de fysiotherapeut), gespreksduur, verandering in -frequentie van- deelname aan communicatieve situaties.

Pseudobulbair affect: met name het vóórkomen van dwanglachen en -hulpen tijdens een gesprek. De logopedist dient hierover eerst navraag te doen bij de arts (aangezien de arts dit onderwerp standaard uitvraagt in zijn eerste consult, kan hij eventueel een medicamenteuze behandeling hiervoor starten).

Communicatieve deelname: het starten en in stand houden van een conversatie, mijden van specifieke gespreksituaties (bijvoorbeeld spreken in rumoerige omgeving of telefoneren), communicatie behoefte.

Aanbevelingen

- Beoordeel in de anamnese van communicatie bij ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Spraakverstaanbaarheid:
 - Orofaciale spieren (met name de mondmotoriek).
 - Spraakdimensies: ademhaling, fonatie, articulatie, resonans en prosodie.
 - Maximale prestaties in de communicatie.
 - Invloed vermoeidheid op de communicatie.
 - Invloed stand van de hals/nek en het hoofd tijdens spreken.
 - Betrek in de beoordeling van de communicatieve deelname zowel de problemen en ervaringen van de patiënt, als de ervaringen van de gesprekspartner en/of mantelzorgers.
 - Talige cognitie:
 - Taalbegrip: auditief en leesinhoudelijk.
 - Taalproductie: verbaal, met name woordvinding; schriftelijk (schrijven met de hand) en elektronisch (computer/tablet/mobiele telefoon).
- Beoordeel in de anamnese van communicatie bij ALS/PLS eveneens:
 - Pseudobulbaire verschijnselen:
 - Het vóórkomen en de manier van omgaan hiermee door de patiënt en zijn naasten.

Zie werkkaart 1 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

3. Plowman EK. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2015;58(4):1151-66.
4. Shellikeri S, Green JR, Kulkarni M, Rong P, Martino R, Zinman L, et al. Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2016;59(5):887-99.
5. Phukan J, Elamin M, Bede P, Jordan N, Gallagher L, Byrne S, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2012;83(1):102-8.
6. Caselli RJ, Windebank AJ, Petersen RC, Komori T, Parisi JE, Okazaki H, et al. Rapidly progressive aphasic dementia and motor neuron disease. *Annals of Neurology*. 1993;33(2):200-7.
7. Doran M. Rapidly progressive aphasia with bulbar motor neuron disease: a clinical and neuropsychological study. *Behav Neurol*. 1995;8:169-80.
8. Davies RR, Hodges JR, Kril JJ, Patterson K, Halliday GM, Xuereb JH. The pathological basis of semantic dementia. *Brain*. 2005;128(9):1984-95.
9. Phukan J. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. In: Pender NP, editor. *The Lancet Neurology*. 2007: 994-1003.
10. Bak TH., Hodges JR. The effects of motor neurone disease on language: Further evidence. 2004;89:354-61.
11. Gallagher JP. Pathologic laughter and crying in ALS: a search for their origin. *Acta Neurologica Scandinavica*. 1989;80(2):114-7.

12. Hanson E, Yorkston KM, Britton D. Dysarthria in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of Characteristics, Speech Treatment and AAC Options. *Journal of Medical Speech Language Pathology*. 2011;19(3):12-30.
13. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics*. 2015;33(4):889-908.
14. Pattee GL, Plowman EK, Brooks BR, Berry JD, Atassi N, Chapin JL, et al. Best practices protocol for the evaluation of bulbar dysfunction: summary recommendations from the NEALS bulbar subcommittee symposium. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2018;19(3-4):311-2.
15. Pattee GL, Plowman EK, Garand KL, Costello J, Brooks BR, Berry JD, et al. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*. 2019;59(5):531-6.

Vraag 2: Wat moet tijdens de logopedische anamnese aan de orde komen om problemen van de patiënt met ALS/PSMA/PLS met betrekking tot de kauw- en slikfunctie en de speekselbeheersing te kunnen signaleren?

Inleiding

Bij alle patiënten met een bulbaire vorm van ALS komen uiteindelijk kauw- en slikstoornissen (dysfagie) voor. Ook patiënten met een spinaal debuut kunnen in een later stadium van de ziekte problemen met het slikken ontwikkelen.

Slikproblemen kunnen in alle drie de logopedische slikfasen (voorbereidende orale -, orale transport - en faryngeale fase) voorkomen ^{(16) (17) (18)}.

De dysfagie wordt onder andere veroorzaakt door het afsterven van motorische zenuwcellen van de volgende vijf hersenzenuwen: N V, N VII, N IX, N X, N XII ^{(16) (19)}.

Zwakte van de kauwspieren, m. masseter en m. thyrohyoïdeus, uit zich meestal in vermoeidheid tijdens het kauwen en een langere maaltijdduur ⁽¹⁶⁾. Bolusmanipulatie wordt problematisch.

Problemen met de speekselbeheersing treft 25% van de patiënten groep ⁽²⁰⁾, echter in een vergevorderd stadium ondervinden (bijna) alle bulbaire patiënten hier hinder van ⁽²¹⁾. Speekselverlies (drooling) is het gevolg van een stoornis in de orale transportfase van het slikproces. De lipsluiting is verminderd en er is sprake van een tongparese wat voor de patiënt resulteert in een onvermogen om het speeksel in de mondholte te hanteren en weg te slikken. Er is een minder krachtige en minder frequente slikbeweging. Derhalve is de term speekselverlies of speeksellekkage beter passend dan speeksel(over)vloed.

Slikstoornissen bij patiënten met PSMA worden veroorzaakt door spieratrofie en krachtverlies. Er is geen sprake van spasticiteit.

Slikstoornissen bij patiënten met de ziekte PLS kenmerken zich door progressieve zwakte, stijfheid en/of spasticiteit van de tong en de kaak. Minder vaak worden de faciale spieren aangetast. Zelden begint PLS in de spieren van de tong. Wanneer de gezichtsspieren in een vergevorderd stadium verzwakken resulteert dit in speekselverlies.

Wanneer er sprake is van zwakte van de nekspieren en het hoofd moeizaam rechtop gehouden kan worden (zogenaamde 'dropping head'), is dit van nadelige invloed op het verloop van de voorbereidende fase en orale transportfase van het slikproces (het naar de mond brengen van het eten en het drinken, het in de mond houden en het doorslikken).

Om een goed beeld te krijgen van de aard en ernst van dysfagie is het noodzakelijk om naast een uitgebreide anamnese aanvullend diagnostisch onderzoek te verrichten.

Samenvatting van de literatuur

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat voor de anamnese van kauw- en slikproblemen en de speekselbeheersing bij ALS/PSMA/PLS aangesloten moet worden bij de aanbevelingen uit de recente Nederlandse richtlijn Orofaryngeale dysfagie (2017) ⁽²²⁾ en bij internationale consensus over de evaluatie van bulbaire functies zoals beschreven in het best practices protocol opgesteld door de Northeast ALS (NEALS) bulbar subcommittee ^{(12) (13)}.

De belangrijkste aspecten om uit te vragen zijn: orofaciale spierfuncties; is er sprake van verslikken en in welke frequentie, de timing (om te kunnen bepalen in welke slikfase(-n) het probleem zit), maaltijd duur, kauwproblemen. Daarnaast moet er gevraagd worden naar veranderde eet- en drinkgewoontes (op sociaal vlak: niet meer uit eten gaan of bijvoorbeeld verjaardagen overslaan omdat de patiënt bang is zich te verslikken of zich schaamt vanwege speekselverlies). Ook is het belangrijk te weten of de patiënt aangepaste consistenties gebruikt. De patiënt ervaart soms zelf nog geen slikklachten, terwijl er bijvoorbeeld wel al sprake is van stase in de sinus piriformis ^{(23) (24) (25) (26) (27)}.

De werkgroep is van mening dat **specifieke** aandachtspunten in de anamnese van kauw- en slikproblemen en problemen met de speekselbeheersing voor mensen met ALS/PLS/PSMA zijn: hoestkracht (in overleg met arts/fysio); orale intake per dag (in overleg met de diëtist); tempo van eten en drinken en de maaltijd duur; vermoeidheid tijdens eten; globusgevoel en het gevoel dat er iets in de keel blijft hangen, reflux; ophoping van speeksel in de mond, vochtige rode mondhoeken (regelmatig zakdoek- en of tissuegebruik), natte plek op hoofdkussen na het slapen, (natte) vlekken op bovenkleding, mondademing. Ook mogelijke gevolgen van de dysfagie zijn belangrijk om uit te vragen, namelijk: ongewenst gewichtsverlies; doorgemaakte aspiratiepneumonieën. Indien de patiënt eet en drinkt in bijzijn van naasten, is het belangrijk om aan hen te vragen of zij bekend zijn met de 'Eerste Hulp bij verslikken' (zie ook uitgangsvraag 8) om vast te stellen of iemand in geval van nood zou kunnen ingrijpen.

Aanbevelingen

- Beoordeel in de anamnese van kauw- en slikstoornissen en problemen met de speekselbeheersing bij ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Orofaciale spierfuncties;
 - Verslikfrequentie en moment van verslikken;
 - Efficiëntie van de hoestfunctie (raadpleeg de gegevens van de arts en indien de fysiotherapeut reeds betrokken is, overleg met de fysiotherapeut);
 - Doorgemaakte aspiratiepneumonieën;
 - Orofaryngeale secreties in de mond- en keelholte (mate en hoeveelheid van) speekselverlies;
 - Aanwezigheid van globusgevoel of gevoel dat iets in de keel blijft steken;
 - Reflux;
 - Veranderde eet- en drinkgewoontes en aangepaste consistenties;
 - Orale intake per dag;
 - Ongewenst gewichtsverlies sinds de diagnose (overleg met de arts en indien de diëtist reeds betrokken is, overleg met diëtist);
 - Tijdsduur van het drinken en de maaltijd;
 - Invloed van de lichaamshouding en de arm- en handfunctie tijdens eten en drinken (overleg met de ergotherapeut indien deze reeds betrokken is);
 - Mondhygiëne;
 - Bekendheid met 'Eerste Hulp bij verslikken' bij naasten uit de omgeving van de patiënt;
 - Emotionele en sociale gevolgen van eet- en drinkproblemen en van speekselverlies voor de patiënt en zijn naasten.

Zie werkkaart 1 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

16. Briani C, Marcon M, Ermani M, Costantini M, Bottin R, Iurilli V, et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *Journal of Neurology*. 1998;245(4):211-6.
17. Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, et al. A study of the early stage of Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2003;18(1):1-8.
18. Palovcak M, Mancinelli JM, Elman LB, McCluskey L. Diagnostic and therapeutic methods in the management of dysphagia in the ALS population: Issues in efficacy for the out-patient setting. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):417-23.
19. Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 2001;1:1-5.
20. Young CA, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S, Pih N. Treatment for sialorrhoea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2011(5):CD006981.
21. Dand P, Sakel M. The management of drooling in motor neurone disease. *International Journal of Palliative Nursing*. 2010;16(11):560-4.
22. Baijens L. Orofaryngeale dysfagie. Multidisciplinaire richtlijn. Utrecht, Kennisinstituut van Medisch Specialisten; 2017.
23. Strand EA, Miller RM, Yorkston KM, Hillel AD. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 1996;11(2):129-39.
24. Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris, Nasus, Larynx*. 2004;31(3):247-54.
25. Goeleven A, Robberecht W, Sonies B, Carbonez A, Dejaeger E. Manofluorographic evaluation of swallowing in amyotrophic lateral sclerosis and its relationship with clinical evaluation of swallowing. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2006;7(4):235-40.
26. Robbins J. Swallowing in ALS and motor neuron disorders. *Neurologic Clinics*. 1987;5(2):213-29.
27. Morris ME, Perry A, Bilney B, Curran A, Dodd K, Wittwer JE, et al. Outcomes of physical therapy, speech pathology, and occupational therapy for people with motor neuron disease: a systematic review. *Neurorehabilitation & Neural Repair*. 2006;20(3):424-34.

Vraag 3: Op welke wijze kan de logopedist de taalfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Inleiding

Stoornissen in taal kunnen optreden als uiting van stoornissen in cognitieve functies⁽³⁰⁾. Het is onduidelijk of dit een geheel primaire taalstoornis betreft of dat de taalstoornissen secundair zijn aan executieve functieproblemen.

Als er sprake is van een executieve functiestoornis of een taalstoornis of een combinatie van beide, dan wordt dit volgens De Vries et al.⁽²⁾ aangeduid als 'cognitieve stoornis'. Wanneer er alleen sprake is van een verminderde verbale fonologische of semantische vloeiendheid (letter- of categorie vloeiendheid), dan valt dit onder executieve functiestoornissen⁽²⁾.

Aangezien cognitieve stoornissen en gedragsveranderingen bij ALS, PSMA en PLS in alle ziektefasen kunnen ontstaan is het van belang om naast de cognitieve screening bij diagnose het cognitief functioneren ook tijdens het verloop van de ziekte goed te monitoren. Het is dus belangrijk om routinematig bij alle 3 deze patiëntengroepen een cognitieve screening af te nemen⁽²⁾.

Bij het testen van de taalfunctie is het van groot belang dat de respons van de patiënt op de testitems niet beïnvloed wordt door motorische beperkingen als gevolg van de ziekte (bijvoorbeeld dysartrie en/of verminderde arm-/handfunctie), aangezien de reactiesnelheid van de patiënt hierdoor kan worden vertraagd. Ook zal rekening moeten worden gehouden met de invloed van een eventuele bestaande depressie en fysieke vermoeidheid (bijvoorbeeld als gevolg van respiratoire problemen).

Samenvatting van de literatuur

Measurement instrument	Description	Evidence on clinimetric properties and Outcomes	Author's conclusion
Computerised Sentence Completion Test ⁽²⁸⁾	The Computerised Sentence Completion Test is a test of simple word retrieval. An aural presentation of 15 sentences is given, each with the last word missing. The participant is asked to complete the sentence by saying an appropriate word as fast as possible (Sentence Completion condition).	No evidence on validity or reliability of the test was found. Limited evidence on discriminative ability was found by Abrahams et al. ⁽²⁸⁾ The analysis of the Sentence Completion data of 20 patients with ALS and 18 healthy controls revealed a significant difference in change over time between patients and controls ($F= 5.17$, $df = 1,30$, $p = 0.030$): patients' response times increased, while controls' response times decreased at follow-up (6 months) even when changes in speech motor speed were taken into account.	This test is able to detect changes in word retrieval. With progression of the disease, patients need more time for word retrieval. This test has been employed traditionally in a clinical setting as part of neuropsychological testing (not performed by speech therapists).
Graded Naming Test ⁽²⁸⁾	The Graded Naming test provides an estimate of object confrontation naming. A predicted naming score is calculated from the NART (National Adult Reading Test) and differences between actual and predicted scores are compared.	No evidence on validity or reliability of the test was found. Abrahams et al. ⁽²⁸⁾ found no differences in the number of correct responses between patients with ALS and controls. Over time (6 months) the number of correct responses improved in both groups (20 patients and 18 controls), ($F= 9.82$, $df = 1, 36$, $p = 0.003$) which was attributed to a learning effect for both groups.	This test is not sensitive enough to detect word finding difficulties and deterioration over a period of time. This test has been employed traditionally in a clinical setting as part of neuropsychological testing (not performed by speech therapists).
Spoken Verbal Fluency Test ⁽²⁸⁾	The Spoken Verbal Fluency Test is a measure of phonemic (letter) fluency. The participant says as many words as possible beginning with a given letter (P, R and W) in three 60-second trials.	No evidence on validity or reliability of the test was found. Limited evidence on discriminative ability was found by Abrahams et al. ⁽²⁸⁾ who showed significant differences between patients ($n=20$) and healthy controls ($n=18$) in time to think of each word at baseline and follow-up (6 months), but there was no evidence of deterioration over time. The analysis of the Spoken Verbal Fluency Index (SVfi), revealed that patients with ALS taking longer to think of each word (less words in 60s) than controls (mean group values not reported, $F= 13.82$, $df = 1, 30$; $p= 0.001$).	This test is not sensitive enough to evaluate the verbal fluency periodically. This test of verbal fluency has been employed traditionally in a clinical setting to measure executive dysfunction as part of neuropsychological testing (not performed by speech therapists).

Conclusie

De Computerised Sentence Completion Test uit het prospectieve onderzoek van Abrahams et al. ⁽²⁸⁾ laat zien dat met progressie van de ziekte een patiënt met ALS meer tijd nodig heeft voor het zoeken en vinden ('ophalen') van woorden. In hetzelfde onderzoek namen zij ook de Spoken Verbal Fluency Test (fonemische vloeïendheid, letter taak) af: patiënten met ALS bleken meer tijd nodig te hebben dan de controle proefpersonen met dezelfde taak. Echter, er werd geen verandering over de tijd gemeten. De validiteit en gevoeligheid van beide testen werden in de studie van Abrahams et al. ⁽²⁸⁾ niet beschreven. Deze beide testen vormen een onderdeel van een neuropsychologische testbatterij. In de literatuur zijn geen specifieke logopedische testen gevonden die gevalideerd zijn voor de populatie ALS/PSMA/PLS waarmee de taalfunctie van deze patiënten kan worden geobjectiveerd en waarmee achteruitgang gedurende een bepaalde periode gedetecteerd kan worden.

Overige overwegingen

- Conform aanbevelingen in internationale richtlijnen (NICE-MND ⁽²⁹⁾, EFNS ⁽³⁰⁾) benadrukt de werkgroep het belang van het routinematig screenen van het cognitief functioneren bij patiënten met ALS, PSMA en PLS aan de hand van een ALS-specifiek screeningsinstrument (ECAS ⁽³¹⁾), zo nodig aangevuld met neuropsychologisch onderzoek. Dit ALS screeningsinstrument heeft een hoge sensitiviteit en specificiteit.
- Alhoewel er in Nederland veel gevalideerde testen beschikbaar zijn om diverse fatische stoornissen te objectiveren, is geen van deze testen gevalideerd voor ALS/PSMA/PLS. De werkgroep is van mening dat deze afasietesten niet geschikt zijn om de talige symptomen bij patiënten met ALS te kunnen identificeren en kwantificeren.
- De werkgroep is van mening dat wanneer er vermoedens voor taalproblemen bestaan en de naasten van de patiënt met ALS moeite hebben in de communicatieve omgang met deze persoon, er bij de patiënt en zijn naasten navraag moet worden gedaan naar pre-existent communicatief functioneren van de patiënt. De logopedist observeert het huidige communicatief functioneren van de patiënt en vergelijkt dit met de pre-existente situatie (voor zover mogelijk).

Aanbevelingen

- Observeer bij (vermoeden van) cognitieve problemen de mondelinge en schriftelijke taal;
- Vergelijk het pre-existent talig functioneren met het huidige talig functioneren;
- Vraag de uitkomsten op van de afgenomen ECAS screening en/of het neuropsychologisch onderzoek.
- Neem geen gestandaardiseerde afasietesten af bij patiënten met ALS/PSMA/PLS.

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

2. de Vries BS, Rustemeijer LM, Bakker LA, Schröder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA: challenging the concept of restricted phenotypes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90(2):141-7.

28. Abrahams S, Leigh P, Goldstein L. Cognitive change in ALS: a prospective study. *Neurology*. 2005;64(7):1222-6.
29. National Institute for Health and Care Excellence (UK). Motor Neurone Disease: Assessment and Management. National Clinical Guideline Centre (UK), editor. NICE Guideline NG42, February 2016.
30. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*. 2012;19(3):360-75.
31. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2014;15(1-2):9-14.

Vraag 4: Op welke wijze kan de logopedist de spraakverstaanbaarheid en de dysartrie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Inleiding

Bij 30% van de patiënten met ALS is er sprake van een bulbaire debuut. Uiteindelijk treden bij >85% van de patiënten bulbaire symptomen op als gevolg van progressie van het ziektebeeld ⁽⁴⁾.

Bij veel patiënten met ALS verminderen de verstaanbaarheid en het spreektempo als gevolg van het vóórkomen van een gemengde dysartrie (slap/spastisch) als teken van een aandoening van zowel het CMN als van het PMN, waarbij een van deze twee vormen vaak op de voorgrond staat. Meerdere en uiteindelijk vaak alle van de 5 spraakdimensies (ademhaling, fonatie, articulatie, resonans en prosodie) zijn dan aangedaan.

Bij patiënten met PSMA zijn er eveneens bulbaire verschijnselen maar minder frequent en minder snel progressief dan bij patiënten met ALS. Er is sprake van een slappe dysartrie.

PLS wordt gekarakteriseerd door degeneratie van de perifere motorische neuronen, wat leidt tot een langzaam progressieve spinobulbaire spasticiteit. Bij patiënten met PLS is er sprake van een langzaam progressieve spastische dysartrie.

De spraakverstaanbaarheid van patiënten met ALS en PLS kan naast de verstoring door de dysartrie eveneens nadelig beïnvloed worden door het vóórkomen van pseudobulbaire affect.

Wanneer patiënten (non-)invasief beademd worden, heeft dit eveneens gevolgen voor de mondelinge communicatie. De ademsteun en de dosering van de spreekademing kunnen verstoord raken. Het spreekvolume kan afnemen en verzanden kan optreden, soms zelfs tot afonie.

Bij non-invasieve beademing vindt de beademing plaats via een masker. Spreken met een masker op is lastig en vermoeiend, de spraakverstaanbaarheid wordt hierdoor negatief beïnvloed.

Ook bij invasieve beademing via een tracheacanule (met of zonder spreekklep) is de communicatie fundamenteel veranderd. Als iemand nog kan spreken, kost dit extra energie, patiënten moeten (veel) moeite doen om een voldoende luid stemvolume te produceren.

Samenvatting van de literatuur

Measurement instrument	Description	Evidence on clinimetric properties and Outcomes	Conclusion
ALSFERS-R, bulbar subscore (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised, ALSFRS-R-b)⁽³²⁾ Patient's rating/clinician's rating	ALSFRS-R bulbar subscore (0-12 points) contains of 3 questions on bulbar function (speech, salivation and swallowing), scored on a 5-point scale. For speech: 0= severe impairment, loss of useful speech, 4= normal speech processes.	Evidence on validity of bulbar subscore (clinician's rating) was found by Franchignoni et al. ⁽⁷³⁾ and Rooney et al. ⁽⁷⁴⁾ . Limited evidence on a moderate discriminative ability of the bulbar subscore (patients' rating) was found by Allison et al. ⁽³³⁾ . 14 of 36 patients rated themselves as having bulbar deficit on the ALSFRS-R while 22 of 36 had dysarthria according to the speech-language pathologists. Comparison with instrumented-based assessments (% pause time) showed that early bulbar changes were undetected by patients. Early bulbar changes that were documented using instrumentation-based measures were undetected by both patients and clinicians ⁽³³⁾ . ROC analyses indicated that instrumentation-based measures outperformed clinicians' scaled severity ratings (on the ALSFRS-R).	Findings in a study by Allison et al. ⁽³³⁾ indicate that patient self-ratings on the ALSFRS-R are not sufficient to detect early changes in bulbar function. However, since functional speech (i.e. speaking rate or intelligibility) was not affected and speech became faster rather than slower, it is unlikely patients would perceive these changes as concerning, even if they were noticed. Seriously disabled patients with tracheostomy invasive ventilation (TIV) cannot be evaluated with the ALSFRS-R ⁽³⁴⁾ .
ALSSS-SP (ALS Severity Scale-Speech)⁽³⁶⁾	An ordinal staging system and a means of rapid functional assessment for patients with ALS. ALSSS rates function in four areas, one of them is speech (SP) . This section has 10 possible rating scores based on the progressive decline of function in the speech area.	ALS Severity Scale has an average estimated reliability coefficient of 0.95 between examiners (study by Hillel et al., ⁽³⁶⁾). Spearman Brown formula to calculate interrater reliability coefficients for SP = 0.99 (with 95% confidence, $r > 0.97$).	ALSSS-SP has shown to be a useful tool for rapid screening. The scores define the patient's need for supportive management. The progressive nature of the scale also predicts the patient's next problem area concerning speech intelligibility and is useful for treatment planning.
Self-administered Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale (CNS-BFS)⁽³⁵⁾ Patient's rating	A self-administered Bulbar Function Scale. CNS-BFS contains 21-questions on the domains of bulbar function: speech, swallowing and salivation. For each domain, subjects are asked to rate seven statements or questions on a scale of 1-5 (range 21 = no symptoms of bulbar dysfunction,	<ul style="list-style-type: none"> - Validity and reliability of CNS-BFS were investigated by Smith et al.⁽³⁵⁾ who showed that the CNS-BFS total score was highly predictive of clinician diagnosis of impaired bulbar function (ROC AUC, 0.95; $P < 0.001$). - CNS-BFS subscales predicted corresponding clinician diagnoses of speech, swallowing and salivation impairment (ROC AUC, 0.83 - 0.95; $P < 0.001$). - Test-retest reliability over the 2-week screening interval of 0.86 [95% confidence interval (CI) 0.80-0.93]. - At a CNS-BFS score of 43, the scale detected impaired bulbar function with a positive predictive value of 98% in the sample. 	<ul style="list-style-type: none"> - The CNS-BFS is a useful metric for assessing bulbar function in patients with ALS in a research or clinical setting. - It is not known whether the CNS-BFS is sensitive enough for detection bulbar symptoms in the early phase of the disease. - Sensitivity to natural progression: CNS-BFS total score increased per month attributable to changes in speech and salivation. - Sensitivity to intervention: *speech domains of CNS-BFS and ALSFRS-R bulbar

	<p>to 112). Subjects who are unable to speak are assigned a value of 6 for each item comprising the speech domain.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - The CNS-BFS total score was highly correlated with the bulbar subscale of the ALSFRS-R ($r = -0.837$; $P < 0.001$). - The CNS-BFS subscales for speech, swallowing and salivation were better correlated with the corresponding VAS scores than were individual ALSFRS-R bulbar function questions. - Strong internal consistency of the CNS-BFS (Cronbach Alpha = 0.949 and for subscales: speech = 0.939; swallowing = 0.863, sialorrhea = 0.862). - Sensitivity to change following treatment with Nuedexta was found to be high for the speech, swallowing and salivation domains of the CNS-BFS, and superior to the responsiveness of the swallowing or salivation questions of the ALSFRS-R and of VAS scores for speech, swallowing and salivation. 	<p>scale were sensitive measures of a treatment effect. *swallowing and salivation domains of CNS-BFS were both responsive to treatment; for these 2 domains of the ALSFRS-R, this was not the case. - In the Nuedexta treatment trial⁽⁵⁵⁾, both the CNS-BFS and ALSFRS-R were sensitive indicators of a treatment response, whereas traditionally applied measures, such as timed speech and swallowing, were less responsive.</p>
<p>SLPs' perceptual speech analysis (VAS) and instrumentation-based measures⁽³³⁾</p>	<p><u>- Dysarthria judgement:</u> Perceptual speech ratings were based on recordings of each participant's productions of 10 sentences from the Speech Intelligibility Test (SIT). SLP's rated their overall severity using a visual analogue scale (VAS) as a standard. The VAS was a vertical line, with no additional markings, anchored with 'no dysarthria' at the bottom and 'severe dysarthria' at the top.</p>	<p>Severity rating (cut-off point: 25.5). The sensitivity = 45%, the specificity = 29%. No significant group difference was found for perceptual severity VAS-rating. <u>-The dysarthria judgment task:</u> Inter-rater reliability SLPs was 72.6%. Agreement was higher for ALS speakers (82%) than healthy controls (50%). Intra-rater reliability, based on re-judgment of 15% of samples, was 70% - 90%. The reliability of SLPs' dysarthria judgments was relatively weak. In the study by Allison et al.⁽³³⁾: Clinicians' perceptual judgments were inadequate for detecting early bulbar involvement; instrumentation based speech measures performed better at differentiating bulbar pre-symptomatic patients with ALS from healthy controls than clinicians' scaled severity ratings. <u>-The severity rating task:</u> Pearson's product moment correlations indicated moderate inter-rater reliability for VAS ratings, $r = 0.52$.</p>	<p>SLPs' auditory perceptual judgments using a VAS scale are not sufficient to detect early bulbar changes in people with ALS⁽³³⁾. The reliability of SLP's dysarthria judgments was relatively low. The high false-positive rate was problematic. This suggests SLP's may have trouble perceptually differentiating speech changes associated with normal aging from those related to early disease processes. Patients' self-report are also inadequate for detecting early bulbar involvement⁽³³⁾. Although these preliminary data were promising, the 95% confidence intervals for sensitivity, specificity, and likelihood ratios were large, suggesting the need for caution when interpreting findings. In addition, findings motivate the need for future research.</p>
	<p><u>- Articulation rate</u> Reading of Bamboo passage. Articulation rate= # words produced/total speech duration of passage (excluding pauses 4300ms).</p>	<p>(cut-point 212 words per minute, WPM) Moderate sensitivity 59% and specificity 62%. Area under the curve 0.72.</p>	<p>Potential diagnostic value for detecting early bulbar changes in bulbar pre-symptomatic patients with ALS. It is currently unknown if transient increase in articulatory movement speed is due to behavioral compensation or primary disease effects.</p>

	- <u>Diadochokinesis rate (DDK rate)</u> Repeat /ta/ as quickly and clearly as possible on one breath. DDK rate= # syllable repetitions/ duration (seconds).	The oral diadochokinesis task (cut-off point 4.65 syl./sec.) appears to be very sensitive (91%), but it has just moderate specificity (specificity 53%). Area under the curve 0.71.	Potential diagnostic value for detecting early bulbar changes in bulbar pre-symptomatic patients with ALS.
	- <u>Maximum fundamental frequency (Max F0)</u> Raise pitch from a normal level to the highest pitch possible while vocalizing /a/, and held the high pitch for 5 seconds.	No significant group differences were found.	No diagnostic utility.
	- <u>Nasalance</u> Sentence repetition 'Buy Bobby a puppy'; nasometer measures nasalance during sentence production.	No significant group differences were found.	No diagnostic utility.
	- <u>Maximum velocity of lip opening (Max velocity UL LL)</u> Sentence repetition 'Buy Bobby a puppy'; 3D optical motion capture system tracks movement of reflective markers on participant's face.	(cut-point= 205 mm/s) Moderate sensitivity 47% and high specificity 100%. Area under the curve 0.72.	Potential diagnostic value for detecting early bulbar changes in bulbar pre-symptomatic patients with ALS.
	- <u>Speaking rate</u> Reading aloud of Bamboo passage. Speaking rate= # words produced /total duration (min).	(cut-point= 182 words per minute, WPM) Moderate sensitivity 68% and specificity 70%. Area under the curve 0.65.	Potential diagnostic value for detecting early bulbar changes in bulbar pre-symptomatic patients with ALS.
	- <u>Percentage Pause Time (PPT)</u> Reading aloud of Bamboo passage. PPT= total pause duration/total passage duration x100.	(cut-point 17,4%) Moderate sensitivity 68% and high specificity 93%. Area under the curve values indicated that percent pause time (PPT, 0.83) was the best measure for differentiating individuals in the bulbar pre-symptomatic individuals from healthy controls, with moderate sensitivity and high specificity, as well as a large positive likelihood ratio (74%) and a moderate negative likelihood ratio (0.63%).	Percent of pause time (PPT) was the best group differentiator of the instrumentation-based measures, although it had stronger specificity than sensitivity. Future studies examining early changes in respiration (e.g. forced vital capacity), cognitive-linguistic skills, and breathing vs. non-breathing pauses are needed to determine if changes in PPT are specific indicators of bulbar decline.

Conclusie

- Er is enige onderbouwing voor het gebruik van de (items van de) bulbaire subschaal 'spraak' van de 'ALS Functional Rating Scale-Revised' (ALSFRR-R) ⁽³²⁾ als meetinstrument om de spraak te beoordelen. Deze beoordelingsschaal kan zowel door de patiënt als door de behandelend arts of de logopedist worden ingevuld. De ALSFRS-R lijkt echter onvoldoende gevoelig om subtiele vroege veranderingen in de bulbaire functie te detecteren ⁽³³⁾. Ook voor patiënten die beademd worden via een tracheaanule (tracheostomale invasieve ventilatie, TIV), is de ALSFRS-R niet meer geschikt om de communicatie te beoordelen ⁽³⁴⁾. De ALSFRS-R bulbaire subschaal item 'spraak' vertoont een 'plafond effect' wanneer een patiënt anartrisch is geworden. Eventuele verdere achteruitgang in de communicatie kan dan niet meer vastgelegd worden.

- Er is bewijs van voldoende kwaliteit voor de validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit van de vragenlijst 'Self-administered Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale' (CNS-BFS). De CNS-BFS is een zelf-beoordelingsschaal voor patiënten met ALS/PSMA/PLS ⁽³⁵⁾ waarmee bulbaire functies geobjectiveerd kunnen worden.

- Er zijn enige aanwijzingen dat de 'Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Speech (ALSS-SP)' een snel instrument is voor het vaststellen van de functionele status van de patiënt met betrekking tot zijn spraakfunctie ⁽³⁶⁾.

Met deze schaal kan de ziekteprogressie ten aanzien van de spraakverstaanbaarheid gemonitord worden. Het geeft tevens de therapeut houvast om bepaalde behandelacties wel/niet te gaan starten. Een nadeel is dat de schaal alleen beschikbaar is in een Engelstalige versie, dit kan de betrouwbaarheid van de schaal verkleinen wanneer Nederlandstalige logopedisten de schaal invullen.

- Instrumentele logopedische metingen ⁽³³⁾ toonden aan dat de traditionele, perceptuele logopedische spraakbeoordeling aan de hand van een audio-opname (met ernstgraad gescoord op een VAS schaal) onvoldoende betrouwbaar is voor het objectiveren van de ernst van de dysartrie. Spraakverstoringen in een vroeg ziektestadium blijken evenmin hiermee te kunnen worden opgespoord.

De volgende instrumentele metingen kunnen volgens Allison et al. ⁽³³⁾ een goede aanvulling zijn op het standaard dysartrieonderzoek om **vroege** veranderingen in het bulbaire functioneren van de patiënt op te kunnen sporen:

- meten van het articulatietempo;
- meten van het diadochokinese tempo (DDK);
- meten van de maximale snelheid van de mond-/lipopening (nadeel: hier is specifieke meetapparatuur voor nodig);
- meten van het spreektempo;
- meten van het percentage pauzetijd (PPT).

Van deze metingen lijkt de PPT het meest geschikt om te differentiëren tussen patiënten met bulbaire symptomen en gezonde proefpersonen.

Overige overwegingen

De werkgroep acht het van belang om aan te sluiten bij internationale consensus over de evaluatie van bulbaire functies zoals beschreven in het best practices protocol opgesteld door de Northeast ALS (NEALS) bulbar subcommittee ^{(14) (15)}.

- De werkgroep is van mening dat de ALSFRS-R bulbaire subschaal (item 'spraak') voor logopedisten een goede screeningstool is om te bepalen of er meer gedetailleerd onderzoek nodig is wanneer er zich bij de patiënt problemen voordoen in zijn spraakverstaanbaarheid.

- De werkgroep is van mening dat **iedere nieuwe patiënt** met ALS/PLS/PSMA die wordt aangemeld met **spraakverstaanbaarheidsklachten** op de volgende wijze door de logopedist wordt onderzocht:

- Invullen van de zelfbeoordelingsschaal CNS-BFS door de patiënt of zijn naasten voorafgaand aan of tijdens het consult;
- Auditief en visueel observeren van spontane stem en spraak van de patiënt, op uniforme wijze volgens het Nederlandstalig Dysartrieonderzoek-Volwassenen (NDO-V)⁽³⁷⁾ of het Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek op Zinsniveau (NSVO-Z)⁽³⁸⁾. De ernstschaal behorend bij het NDO-V is betrouwbaar bevonden. Het NVSO-Z is niet geschikt voor afname bij patiënten met een (zeer) ernstige dysartrie. Beide testen zijn echter niet specifiek gevalideerd voor patiënten met ALS/PLS/PSMA. Beoordeeld moet worden: algehele spraakverstaanbaarheid, de lichaamshouding (met name de stand van het hoofd en de nek) en het functioneren van de patiënt op de 5 spraakdimensies (ademhaling, fonatie, articulatie, resonantie, prosodie). De maximale prestatietaken zijn hierbij belangrijk: de diadochokinese, de maximale fonatietijd op /a:/ en het roepen (indien van toepassing op die patiënt). Het spreektempo (woorden per minuut) en de invloed van vermoeidheid op de spraakverstaanbaarheid en de stem moeten eveneens geobserveerd worden;
- Afnemen van het 'orofaciaal onderzoek' (standaard onderdelen: structuur-, sensibiteit- en motoriek van het mondgebied) tijdens het consult. Er dient specifiek gelet te worden op: snelheid, kracht, bewegingsuitslag, coördinatie, bestaan van fasciculaties, atrofie, invloed van vermoeidheid naarmate de onderzoeksduur vordert.
- Invullen ALSSS-SP schaal;
- Instrumenteel onderzoek is aan te raden naast de bovenstaande beoordeling door de patiënt en logopedist: meten van het percentage pauzetijd, diadochokinese tempo, spreektempo, articulatietempo.

- De werkgroep is van mening dat andere, meer complexe instrumentele onderzoeksmethoden van de spraakfuncties niet wenselijk zijn in de klinische setting gezien de hoge kosten, belasting voor de patiënt en tijdsinvestering. De toegevoegde waarde van instrumenteel onderzoek is hiervoor nog onvoldoende aangetoond.

- Wanneer er het vermoeden bestaat op het vóórkomen van pseudobulbair affect is de werkgroep van mening dat dit door de arts wordt geobjectiveerd door middel van afname van de vragenlijst 'Self-administered Center for Neurologic Study - Lability Scale (CNS-LS)'. Het is belangrijk dat de arts deze vragenlijst afneemt bij de patiënt aangezien daarna indien nodig het middel Nuedexta voorgeschreven kan worden.

- Wanneer een patiënt al bij de logopedist bekend is en komt voor **her**beoordeling van de spraakverstaanbaarheid en de spraakdimensies, is de werkgroep van mening dat (zeker bij ervaren logopedisten) kan worden volstaan met het invullen van de CNS-BFS door de patiënt of zijn naasten **naast** de klinische blik van de logopedist ten aanzien van beoordelen van de spontane spraak en eventueel het voorlezen van een gestandaardiseerde tekst. De spraakverstaanbaarheid en de 5 spraakdimensies worden aldus geobjectiveerd. Na het consult wordt de ALSSS-SP ingevuld.

- Bij een (non-)invasief beademde patiënt is de werkgroep van mening dat eveneens de CNS-BFS door de patiënt of zijn naasten ingevuld kan worden. Daarnaast beoordeelt de logopedist de spraakverstaanbaarheid door middel van het invullen van de ALSSS-SP. Het afnemen van het NDO-V lijkt de werkgroep minder geschikt, aangezien de spraakdimensies (fors) gehinderd kunnen worden door het beademingsmasker dan wel de tracheacanule.

Aanbevelingen

- Betrek in het logopedisch stem- en spraak- (dysartrie-)onderzoek de volgende elementen:
 - Het ALSFRS-R item 'Spraak' (domein bulbaire functies);
 - Orofaciaal onderzoek. Let hierbij op: anatomische structuur, snelheid, kracht, bewegingsuitslag, coördinatie, bestaan van fasciculaties, atrofie;
 - Beoordeel bij nieuwe patiënten met spraakverstaanbaarheidsklachten de dysartrie en de spraakverstaanbaarheid middels het NDO-V en/of het NSVO-Z;
 - Beoordeel de stimuleerbaarheid van de diverse spraakkenmerken met behulp van maximale prestatietests door middel van NDO-V: roepen, diadochokinese, maximale fonatietijd.
- Houd bij de interpretatie van de observatie - en onderzoeksresultaten rekening met vermoeidheid van de patiënt tijdens het onderzoek.
- Laat de CNS-BFS invullen door de patiënt of zijn naaste.
- Gebruik de ALSS-SP lijst om de ernst van de klachten over spreken en communicatie volgens de patiënt (en/of de mantelzorger) te kwantificeren en de progressie van de dysartrie te monitoren.
- Neem bij patiënten die (non-)invasief beademd worden geen NDO-V af.
- Vraag de arts om bij vermoeden op het vóórkomen van pseudobulbaire affect de CNS-LS vragenlijst af te nemen bij de patiënt.

Zie werkkaart 2 en 3 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

4. Shellikeri S, Green JR, Kulkarni M, Rong P, Martino R, Zinman L, et al. Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2016;59(5):887-99.
14. Pattee GL, Plowman EK, Brooks BR, Berry JD, Atassi N, Chapin JL, et al. Best practices protocol for the evaluation of bulbar dysfunction: summary recommendations from the NEALS bulbar subcommittee symposium. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2018;19(3-4):311-2.
15. Pattee GL, Plowman EK, Garand KL, Costello J, Brooks BR, Berry JD, et al. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*. 2019;59(5):531-6.
32. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*. 1999;169(1):13-21.
33. Allison KM, Yunusova Y, Campbell TF, Wang J, Berry JD, Green JR. The diagnostic utility of patient-report and speech-language pathologists' ratings for detecting the early onset of bulbar symptoms due to ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017;18(5-6):358-66.
34. Nakayama Y, Shimizu T, Mochizuki Y, Hayashi K, Matsuda C, Nagao M, et al. Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy-invasive ventilation. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(1-2):38-46.
35. Smith RA, Macklin EA, Myers KJ, Pattee GL, Goslin KL, Meekins GD, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*. 2018;25(7):907-e66.

37. Knuijt, S., Kalf, J.G., Gerven, M. van, Deckers-Kocken, J.M., Kromhout, L., Goossens, H.B., & Swart, B.J M. Nederlandstalig Dysartrie Onderzoek - Volwassenen (NDO-V), 2014. Editor: Bohn Stafleu Van Loghum.
38. Martens H., Nuffelen van G., De Bodt M. Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek - Zinsniveau (NSVO-Z), 2010. <http://www.boekenvak.be>
73. Franchignoni F, Mandrioli J, Giordano A, Ferro S. A further Rasch study confirms that ALSFRS-R does not conform to fundamental measurement requirements. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(5-6):331-7.
74. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(5):381-5.

Vraag 5: Op welke wijze kan de logopedist de kauw- en slikfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Inleiding

Dysfagie bij mensen met ALS wordt veroorzaakt door zwakte (perifeer motorische neuron, PMN, is aangedaan) en spasticiteit (centraal motorische neuron, CMN, is aangedaan) van de kauw- en slikspieren. Bij PSMA is alleen het PMN en bij PLS alleen het CMN aangedaan. Het is belangrijk om de aard en ernst van de dysfagie vast te stellen om de patiënt zo lang mogelijk veilig te kunnen laten eten en drinken. Bij patiënten met ALS bestaat het risico op stille aspiratie als gevolg van onvoldoende of afwezige hoestfunctie door progressieve zwakte van ademhalings- en laryngeale spieren.

Bij veel patiënten met ALS is er sprake van verhoogde metabole activiteit⁽³⁹⁾. In combinatie met een slechte orale intake en kauw- en slikproblemen leidt dit tot ondervoeding.

Het monitoren van het verloop van de slikfunctie is essentieel om proactief te kunnen handelen.

Samenvatting van de literatuur

Measurement instrument	Description	Evidence on clinimetric properties and Outcomes	Conclusion
ALSFERS-R, bulbar subscore (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised, ALSFRS-R-b) ⁽³²⁾ Patient's rating/clinician's rating	ALSFRS-R bulbar subscore (0-12 points) contains of 3 questions on bulbar function (speech, salivation and swallowing), scored on a 5-point scale. For swallowing: 0= NPO (exclusively parenteral or enteral feeding); 4= normal eating habits.	Evidence on validity of bulbar subscore (clinician's rating) was found by Franchignoni et al. ⁽⁷³⁾ and Rooney et al. ⁽⁷⁴⁾ . Limited evidence on a moderate discriminative ability of the bulbar subscore (patients' rating) was found by Allison et al. ⁽³³⁾ . Early bulbar changes that were documented using instrumentation-based measures were undetected by both patients and clinicians ⁽³³⁾ . ROC analyses indicated that instrumentation-based measures outperformed clinicians' scaled severity ratings (on the ALSFRS-R).	Findings in a study by Allison et al. ⁽³³⁾ indicate that patient self-ratings on the ALSFRS-R are not sufficient to detect early changes in bulbar function. It is possible that subtle changes perceived by individuals were not revealed in ALSFRS-R scores because it is a global scale and its bulbar function test items are broad. Kidney et al. ⁽⁴²⁾ showed that the bulbar components of the ALS FRS-R bulbar section are sensitive to dysphagia and can be utilized as a screen for dysphagia and as an indicator of the need for further evaluation and intervention.
ALSSS-SW (ALS Severity Scale-Swallowing) ⁽³⁶⁾ Clinician's rating	An ordinal staging system and a means of rapid functional assessment for patients with ALS. ALSSS rates function in four areas, one of them is swallowing (SW) . This section has 10 possible rating scores based on the progressive decline of function in the swallowing area (1= aspiration of secretions, rarely swallows; 10= normal swallowing).	No evidence on validity of the test was found. Evidence on reliability was reported by Hillel et al. ⁽³⁶⁾ . Interrater reliability of the ALS Severity Scale-SW was high ($r = 0.95$ (with 95% confidence, $r > 0.90$, $n=19$). Absolute interrater variability between the SW-scores was high (91%, $n=19$, 3 raters). In the study of Goeleven et al. ⁽²⁵⁾ patients with an ALSSS-SW score of 5 showed more frequent piecemeal deglutition ($p < 0.01$), vallecular stasis ($p < 0.01$) and piriform stasis ($p < 0.05$) than patients with a better score. Aspiration was mostly seen in patients receiving score 5 or 6 on the ALSSS-SW ($p < 0.05$).	ALSSS is a useful tool for rapid and reliable patient swallowing assessment. The progressive nature of the scale predicts the patient's next problem area concerning swallowing and is useful for treatment planning.
APRS (Aspiration Penetration)	A primarily descriptive 8-point scale for dysphagia, based on the radiological	Reliability of APRS and associations between APRS and ALSFRS (bulbar components) and Dysphagia Outcome	-The scale range is impairment-specific. -The results indicate acceptable test/retest

<p>Rating Scale) ⁽⁴²⁾</p> <p>VFS measuring instrument</p>	<p>investigation of videofluoroscopy. It measures airway penetration and aspiration, patient response and success in ejection of foreign material (1= material does not enter airway; 8= material enters the airway, passes below the vocal folds and no effort is made to eject). Besides airway penetration and aspiration it is sensitive for no other aspect of dysphagia (i.e. oral transport phase).</p>	<p>Severity Scale were investigated by Kidney et al. ⁽⁴²⁾.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Inter-rater reliability: 95% total agreement; Kappa score of 0.89. -Intra-rater reliability: 100% agreement and Kappa score of 1.00. -Correlation between the ALS FRS-R (bulbar subscore swallowing) and the APRS was not significant ($r = -0.241$). -Correlation between the DOSS and APRS -0.84 (high). 	<p>reliability.</p>
<p>CNS-BFS (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale) ⁽³⁵⁾</p> <p>Patient's rating</p>	<p>A self-administered Bulbar Function Scale. CNS-BFS contains 21-questions on the domains of bulbar function: speech, swallowing and salivation. For each domain, subjects are asked to rate 7 statements or questions on a scale of 1-5 (range 21 = no symptoms of bulbar dysfunction, to 112). Subjects who are unable to speak are assigned a value of 6 for each item comprising the speech domain.</p>	<p>Validity and reliability of CNS-BFS were investigated by Smith et al. ⁽³⁵⁾ who showed that the CNS-BFS total score was highly predictive of clinician diagnosis of impaired bulbar function (ROC AUC, 0.95; $P < 0.001$).</p> <ul style="list-style-type: none"> - CNS-BFS subscales also predicted corresponding clinician diagnoses of speech, swallowing and salivation impairment (ROC AUC, 0.83–0.95; $P < 0.001$). - Test-retest reliability over the 2-week screening interval of 0.86 [95% confidence interval (CI), 0.80-0.93]. - At a CNS-BFS score of 43, the scale detected impaired bulbar function with a positive predictive value of 98% in the sample. <p>The CNS-BFS total score was highly correlated with the bulbar subscale of the ALSFRS-R ($r = -0.90$; $P < 0.001$). The CNS-BFS subscales for speech, swallowing and salivation were better correlated with the corresponding VAS scores than were individual ALSFRS-R bulbar function questions. Sensitivity to change following treatment with Nuedexta was found to be high for the speech, swallowing and salivation domains of the CNS-BFS, and superior to the responsiveness of the swallowing or salivation questions of the ALSFRS-R and of VAS scores for speech, swallowing, and salivation.</p>	<p>It is not known whether the CNS-BFS is sensitive enough for detection bulbar symptoms in the early phase of the disease ⁽³³⁾.</p> <p>The CNS-BFS is a useful metric for assessing bulbar function in patients with ALS in a research or clinical setting. Criterion- and construct validity of CNS-BFS are confirmed as well as adequate test-retest reliability and responsiveness.</p> <p>Further research is needed to investigate whether measurement properties can be optimized through application of modern item-response theory with development of an abbreviated scale and one that better separates the underlying factors.</p>

<p>DL (Dysphagia limit; slikvolumetest) ⁽⁴⁰⁾</p>	<p>The 'dysphagia limit' (DL) is a quantitative test, it measures the amount of water the patient is able to swallow all at once, without coughing afterwards. A limit of less than 20 ml. indicates a swallowing disorder ⁽⁴⁰⁾.</p>	<p>According to the study of Ertekin et al. ⁽⁴⁰⁾: - sensitivity is 92% (137/149 = proportion of patients with a swallowing disorder, a too small dysphagia limit). - specificity is 96% (99/103 = proportion of patients without a swallowing disorder, a normal dysphagia-limit). Erdem et al. ⁽⁴⁹⁾ found that the DL correlates with ALSFRS swallowing parameters when a distinction is made between dysphagic (Pearson correlation $P < 0.700$) and non-dysphagic (Pearson correlation $P < 0.000$) patients, as defined by DL.</p>	<p>Dysphagia limit (DL) has the potential to identify swallowing dysfunction. The DL may be a complementary test for the swallowing part of ALS-FRS. The development of dysphagia can be objectively checked and tracked with the DL during follow-up.</p>
<p>DOSS (Dysphagia Outcome Severity Scale; a VFS measuring instrument) ⁽⁴²⁾</p> <p>Clinician's rating</p>	<p>A generic scale for dysphagia, based on the radiological investigation of videofluoroscopy (VFS). The 7-point scale rates systematically the functional severity of dysphagia based on objective assessment and makes recommendations for diet level, independence level and type of nutrition (7= normal in all situations, normal diet, no strategies or extra time needed; 1= severe dysphagia: NPO. Unable to tolerate any P.O. safely). It measures impairment, disability and handicap.</p>	<p>Reliability of DOSS and associations between DOSS and ALSFRS (bulbar components) were investigated by Kidney et al. ⁽⁴²⁾: - Inter-rater reliability: 92% total agreement and weighted Kappa of 0.67. - Intra-rater reliability: 98% total agreement and weighted Kappa of 0.95. - Correlation between DOSS and bulbar components of ALS FRS-R scale was $r = 0.478$ (high).</p>	<p>The DOSS can be used by trained clinicians to describe severity level of dysphagia with excellent reliability by means of rating the video fluoroscopy.</p>
<p>Instrumental measurements of the tongue ⁽⁴⁴⁾</p>	<p>Maximum tongue pressure (MTP) measurement Invasive assessment to quantify tongue strength. It uses a tongue pressure manometer, a balloon probe is placed in the mouth on the tongue blade.</p>	<p>Hiraoka et al. ⁽⁴⁴⁾ investigated the usefulness of tongue pressure (MTP) measurement for the assessment of swallowing function in spinal onset-type ALS patients. They showed that: - MTP was significantly associated with Bolus Formation And Oral Transit Time (BFOTT) and Pharyngeal Transit Time (PTT) ($\rho = -0.64$, $p < 0.01$ and $\rho = -0.64$, $p < 0.01$, respectively). - MTP was significantly related to swallowing function on VFS.</p>	<p>Due to limited invasiveness, MTP may be useful for the early detection of swallowing dysfunction in spinal onset type ALS patients.</p>

		<p>- MTP was significantly lower in the subjects with reduced tongue function ($p = 0.002$) or with pharyngeal residue ($p = 0.006$) (objectified by VFS) than in the subjects with normal characteristics.</p> <p>- MTP at a cut-off value of 21.0 kPa was associated with a full score on the bulbar-related items of the ALSFRS-R. Sensitivity 80%, specificity 100%, positive predictive value 100%, negative predictive value 88%, 95% CI 0.8–1.0).</p>	
<p>NdSSS (Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale) (43)</p>	<p>An 8-stage dysphagia severity scale to track the development of symptoms of dysphagia over time (1= tube feeding with saliva suctioning in oral cavity necessary. Patient can neither discharge nor swallow saliva; 8= totally orally fed with no restrictions).</p>	<p>Validity, reliability and responsiveness of NdSSS was confirmed by Wada et al. (43):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Inter- and intra-rater reliability: weighted kappa 0.98 and 0.98. - Strong correlations with ALSFRS-R swallowing (Spearman Rho = 0.93, $p < 0.001$). - Responsiveness: standardized response mean (SRM) was similar for the NdSSS (SRM= 1.21) in ALS patients to ALSFRS-R swallowing (SRM= 1.31). - Correlations with APRS scale: Spearman Rho = - 0.51 and -0.49 for semi-liquid and jelly resp. (both $p < 0.01$). 	<p>The NdSSS demonstrated sufficient reliability, validity and responsiveness in patients with ALS.</p>
<p>V-VST (Volume-Viscosity Swallow Test) (41)</p>	<p>A clinical bedside test to detect oropharyngeal dysphagia in the early stage of ALS.</p> <p>Boluses of increasing volume (5 mL, 10 mL and 20 mL) and difficulty (nectar, liquid and pudding) are administered to check for clinical signs of impaired efficacy and safety in each swallow.</p>	<p>Paris et al. (41) investigated the validity of the V-VST to detect oropharyngeal dysphagia in 20 patients with ALS and showed that V-VST had a sensitivity to detect oropharyngeal dysphagia of 93% and specificity of 80% ($P = 0.007$).</p>	<p>The V-VST can be used in the screening and early detection of oropharyngeal dysphagia in ALS, after confirming these results on a wider patient sample.</p>

Conclusie

Er is geen literatuur gevonden met betrekking tot het objectiveren van de kauwfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS.

Er zijn 8 artikelen gevonden die meetmethoden hebben onderzocht voor het objectiveren van de aard en de ernst van de dysfagie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS (zie de Evidence tabel). Twee artikelen beschrijven slikfunctietesten ⁽⁴⁰⁾ ⁽⁴¹⁾; 5 artikelen beschrijven slikfunctie beoordelingsschalen ⁽³²⁾ ⁽³⁵⁾ ⁽³⁶⁾ ⁽⁴²⁾ ⁽⁴³⁾; en 1 artikel beschrijft instrumenteel onderzoek ⁽⁴⁴⁾. Deze studies geven enige onderbouwing voor de meeteigenschappen van de meetinstrumenten.

- Het is aannemelijk dat voor het objectief in kaart brengen van de slikfunctie van patiënten met ALS/PSMA/PLS zowel de 'ALS Functional Rating Scale-Revised, bulbaire subscores' (ALSFRR-R ⁽³²⁾) als de 'Self-administered Center for Neurologic Study Bulbar Function (CNS-BFS ⁽³⁵⁾)' gebruikt kunnen worden. Om subtiele vroege veranderingen in de bulbaire functie te detecteren is de ALSFRS-R onvoldoende toereikend ⁽³³⁾ aangezien de bulbaire functie items 'een grove schaal' vormen, het aantal slik specifieke vragen is te weinig. Volgens Kidney et al. ⁽⁴²⁾ is het bulbaire onderdeel van de ALSFRS-R wel sensitief voor alleen de dysfagie en kan dit onderdeel worden gebruikt als een screening voor slikstoornissen en als indicator voor de noodzaak van verdere evaluatie en interventie.

Smith et al. ⁽³⁵⁾ hebben de validiteit van de CNS-BFS-subschalen vastgesteld; met deze schalen kan de diagnose slikstoornis en speekselverlies gesteld worden. Of deze schalen in een heel vroeg ziektestadium ook sensitief zijn, is nog niet aangetoond.

- Er zijn aanwijzingen dat de numerieke beoordelingsschaal 'slikken' van de 'Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Swallowing (ALSSS-SW)' ⁽³⁶⁾ op snelle wijze de progressie van de slikfunctie kan kwantificeren. De schaal kan het volgende probleem van de patiënt voorspellen en hieraan kunnen therapeutische acties worden gekoppeld. De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid van de ALSSS-SW is hoog, de validiteit is echter niet beschreven.

- Er zijn aanwijzingen dat de Slikvolumetest (Dysphagia Limit test) op eenvoudige wijze dysfagie kan aantonen en complementair gebruikt kan worden op de ALSFRS-R ⁽⁴⁰⁾. De test heeft een hoge sensitiviteit en specificiteit.

- Er is enige onderbouwing gevonden voor de Volume Viscositeit Slikfunctie Test (V-VST) als screeningstest voor orofaryngeale dysfagie bij patiënten met ALS ⁽⁴¹⁾. De test heeft een hoge sensitiviteit en specificiteit.

- Er is enige onderbouwing gevonden voor de Dysphagia Outcome Severity Scale (DOSS) ⁽⁴²⁾ en de APRS ⁽⁴²⁾ als geschikte instrumenten om de gemaakte slikvideo beelden bij patiënten met ALS te beoordelen (zie bijlage Meetinstrumenten). De validiteit van beide schalen is echter onvoldoende aangetoond.

- Er is enige onderbouwing gevonden voor de Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS), ontwikkeld door Wada et al. ⁽⁴³⁾. De validiteit, de betrouwbaarheid en responsiviteit van deze schaal zijn aangetoond.

- Er zijn aanwijzingen dat een instrumentele onderzoeksmethode zoals de Maximum Tongue Pressure meting (MTP) dysfagie vooral in het beginstadium van het ziekteproces kan opsporen ⁽⁴⁴⁾. De test heeft een hoge sensitiviteit en specificiteit.

Overige overwegingen

- Internationale MND/ALS richtlijnen (NICE-MND ⁽²⁹⁾; EFNS ⁽³⁰⁾; AAN ⁽⁴⁵⁾) onderstrepen het belang van FEES (Flexibele Endoscopische Evaluatie van de Slikfunctie) en VFS (VideoFluoroscopie).

De huidige logopedische standaard voor het beoordelen van de veiligheid van de slikfunctie bij patiënten met ALS bestaat uit het gebruik maken van een VFS, 'slikvideo volgens logopedisch protocol' of een FEES ^{(18) (25) (42) (46) (47) (48) (49) (50)}.

Stille aspiratie is door middel van instrumenteel onderzoek als een FEES of een VFS te objectiveren. Voorafgaand aan het onderzoek is enige belasting van de orofaciale musculatuur gewenst om de invloed van de orofaryngeale belastingsduur op de veiligheid van de slikfunctie te kunnen vaststellen. De werkgroep is van mening dat de meerwaarde van een VFS- of FEES-onderzoek (kunnen aantonen van stille aspiratie) moet worden afgewogen tegen de extra belasting voor de patiënt en het feit dat:

- patiënt moet worden ingestuurd naar de afdeling radiologie van een ziekenhuis (de VFS vereist radiologisch onderzoek in een gespecialiseerde ruimte/behandelkamer met opgeleid personeel), de patiënt wordt blootgesteld aan een lage dosering röntgenstraling.
- grote variatie bestaat onder logopedisten bij het interpreteren van de VFS-beelden. De werkgroep adviseert daarom gebruik te maken van de beoordelingsschaal Dysphagia Outcome Severity Scale (DOSS). Van deze beoordelingsschaal is alleen een Engelstalige versie beschikbaar.

Voor het beoordelen van de FEES-opnames is geen beoordelingsschaal ontwikkeld die gevalideerd is voor de ALS/PSMA/PLS populatie.

- De werkgroep is van mening dat wanneer er kauw- en slikproblemen bestaan, de logopedist op dit gebied een signalerende en coördinerende functie heeft.

- De werkgroep is van mening dat de ALSFRS-R bulbaire subschaal (item 'slikken') voor logopedisten geschikt is als **screening** om te bepalen of er meer gedetailleerd onderzoek nodig is wanneer er zich bij de patiënt problemen voordoen in zijn slikfunctie. Er is een Nederlandstalige versie beschikbaar (zie bijlage Meetinstrumenten). Deze screening voldoet niet voor het objectiveren van de (beginnende) dysfagie (in welke slikfasen zijn er problemen) en het bepalen van de ernst van de slikstoornis. Dit is voor logopedisten echter belangrijk om de patiënt en zijn naaste te kunnen adviseren hoe de veiligheid van de slikfunctie zo lang mogelijk te kunnen behouden.

- De werkgroep is van mening dat **iedere nieuwe patiënt** met ALS/PSMA/PLS die aangemeld worden met (verdenking op) slikklachten op de volgende wijze door de logopedist wordt onderzocht:

- Invullen van de zelfbeoordelingsschaal CNS-BFS door de patiënt of zijn naasten voorafgaand of tijdens het consult. De CNS-BFS levert een door de patiënt gerapporteerde uitkomstmaat (hetgeen de voorkeur heeft boven instrumentele testen) ten aanzien van het stellen van de diagnose 'slikstoornissen' en 'speekselverlies'. De test is responsief, is dus gevoelig voor veranderingen, het monitoren van de slikfunctie is daarmee gewaarborgd. De meeteigenschappen van de test zijn onderbouwd. Er is een Nederlandstalige versie beschikbaar (zie bijlage Meetinstrumenten).

- Afname van het logopedisch hands-on slikfunctieonderzoek is standaard (met als onderdelen: structuur-, sensibiliteit- en motoriek van het orofaciale gebied, met specifieke aandacht voor krachtsverlies, atrofie en fasciculaties en vermoeidheid van de kauw- en slikspieren); er zal extra gelet moeten worden op aanwezigheid van typerende ALS kenmerken. Het testen van het kauwen en slikken van de diverse voedingsconsistenties zal eveneens tijdens dit slikfunctieonderzoek moeten plaatsvinden. Op deze wijze is het mogelijk de (beginnende) dysfagie te objectiveren (in welke logopedische slikfasen zijn er problemen) en de ernst van de slikstoornis te bepalen.

Een beperking van het logopedisch hands-on slikfunctieonderzoek is het onvermogen om nauwkeurig stille aspiratie op te sporen.

- Afname van de slikvolumetest (Dysphagia limit, DL-test) kan uitwijzen of er sprake is van een slikstoornis. Deze test kan naar de mening van de werkgroep ook door de arts worden afgenomen alvorens deze naar de logopedist verwijst. De logopedist kan na de verwijzing door middel van het

hands-on slikfunctieonderzoek bepalen welke slikfase(n) verstoord is (zijn) en daar vervolgens indien nodig, adviezen aan verbinden. Het afnemen van de slikvolumetest door de logopedist kan toegevoegd worden en onderdeel uitmaken van het hands-on slikfunctieonderzoek voor het testen van de dun vloeibare consistentie. De werkgroep is van mening dat de logopedist in overleg met de verwijzend arts afstemt wie deze sliktest opneemt in de klinimetrie bij elke patiënt.

- Afname van de Volume Viscositeit Slikfunctie Test (V-VST) is naar de mening van de werkgroep niet zinvol om separaat af te nemen, aangezien in Nederland in het hands-on slikfunctieonderzoek standaard alle consistenties worden beoordeeld.
- Voor het classificeren van de dysfagie van de patiënt wordt het invullen van de ALSSS-SW schaal door de werkgroep verkozen boven het invullen van de NdSSS-schaal, aangezien de laatste schaal met name in de bovenste regio uit te grove stappen bestaat. Het gaat daarbij om het begin stadium van de dysfagie, de fase waarin de logopedist de patiënt nog slikoefeningen kan aanleren en slikadviezen kan geven. Wanneer de afstand tussen de onderlinge fasen te groot is, wordt het daarop aansluiten met behandeladviezen moeilijk. De ALSSS-SW is een 10 puntsschaal (in tegenstelling tot de NdSSS, een 8 puntsschaal), welke makkelijk aansluit op de behandelafasen. Van deze schaal is tot op heden alleen een Engelstalige versie beschikbaar.

- De werkgroep is van mening dat de toegevoegde waarde van complexe instrumentele onderzoeksmethoden zoals de Maximum Tongue Pressure (MTP) meting ⁽⁴⁴⁾, in de dagelijkse klinische logopedische praktijk onvoldoende aangetoond is om deze in te zetten voor de evaluatie van de slikfunctie. Bovendien is het een instrumentele onderzoeksmethode op een wijze die men niet gewend is en zijn de benodigde onderzoeksmaterialen niet voor iedere logopedist voor handen.

- Wanneer een patiënt al bij de logopedist bekend is en komt voor **her**beoordeling van de kauw- en de slikfunctie, is de werkgroep van mening dat (zeker bij ervaren logopedisten) kan worden volstaan met het invullen van de CNS-BFS door de patiënt of zijn naasten **naast** de klinische blik van de ervaren logopedist ten aanzien van beoordelen van de kauw- en de slikfunctie. De veiligheid van het eten en drinken worden dan geobjectiveerd aan de hand van observatie van de hoestfunctie (eveneens navragen bij arts en de fysiotherapeut), observatie eten en drinken en eventueel herbeoordeling van de mondmotoriek (met name lippen en tong). Vervolgens wordt de ALSSS-SW ingevuld.

De aandachtspunten genoemd in het onderzoek naar het verloop van de slikfunctie en het eten en drinken komen overeen met de internationale best practice parameters voor de evaluatie van de kauw- en de slikfunctie opgesteld door de Northeast ALS (NEALS) bulbar subcommittee (2019) ⁽¹⁵⁾.

Aanbevelingen

Verschil in **eerste** beoordeling en **her**beoordeling van de kauw- en de slikfunctie:

- Betrek in de **eerste** beoordeling van de kauw- en slikfunctie van een patiënt met ALS/PSMA/PLS de volgende aspecten:
 - Onderdeel 'slikken' van de ALSFRS-R bulbaire subschaal of CNS-BFS laten invullen door de patiënt of zijn naasten;
 - Orofaciaal onderzoek: snelheid, kracht, bewegingsuitslag, coördinatie, bestaan van fasciculaties en atrofie, invloed van vermoeidheid naarmate de onderzoeksduur vordert;
 - Observatie van slikken van alle consistenties: stand van het hoofd en de nek, hoestfunctie (eveneens navragen bij arts en fysiotherapeut), tijdsduur eten/drinken en optredende vermoeidheid, ademhaling.

- Gebruik de slikvolumetest (DL-test), tenzij met de verwijzend arts is afgestemd dat het reeds wordt uitgevoerd in het artsconsult.
- Gebruik de ALSSS-SW schaal om de ernst van de klachten over het kauwen en het slikken volgens de patiënt (en/of de mantelzorger) te klasseren en de progressie van de dysfagie te kunnen monitoren.
- Voer uitsluitend bij grote twijfels ten aanzien van stille aspiratie of wanneer er sprake is van onverklaarbare slikklachten, aanvullend onderzoek uit door middel van het maken van een slikvideo met waterig contrast (volgens logopedisch protocol) of het doen van een FEES-onderzoek (in bijzijn van logopedist). Hierbij worden de consistenties getest die de patiënt thuis nog gebruikt.
- De patiënt moet *niet* nuchter zijn bij aanvang van het onderzoek.
- Scoor de beelden van een slikvideo ter uitsluiting van stille aspiratie aan de hand van de DOSS-schaal (zie bijlage Meetinstrumenten).

Betrek **bij herbeoordeling** van de kauw- en slikfunctie de volgende aspecten:

- Invullen van ALSSS-SW schaal en door de patiënt of zijn naasten laten invullen van het onderdeel 'slikken' van de CNS-BFS.
- Objectivering hoest-, kauw- en slikfunctie aan de hand van de klinische blik van de ervaren logopedist tijdens een eet- en drinkobservatie van die consistenties waarin de patiënt en/of zijn omgeving problemen ervaart of waarmee de logopedist problemen verwacht. Eventueel herbeoordeling van de mondmotoriek. Bij de interpretatie is het van belang te weten of de patiënt tijdens een vermoeide periode is geobserveerd.
- Het effect van eventuele slikfunctie compensaties op de veiligheid van de slikfunctie, zie uitgangsvraag 8.

Zie werkkaart 2 en 3 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

15. Pattee GL, Plowman EK, Garand KL, Costello J, Brooks BR, Berry JD, et al. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*. 2019;59(5):531-6.
32. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*. 1999;169(1):13-21.
35. Smith RA, Macklin EA, Myers KJ, Pattee GL, Goslin KL, Meekins GD, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*. 2018;25(7):907-e66.
36. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. *Neuroepidemiology*. 1989;8(3):142-50.
39. Braun MM, Osecheck M, Joyce NC. Nutrition assessment and management in amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Medicine & Rehabilitation Clinics of North America*. 2012;23(4):751-71.
40. Ertekin C, Aydogdu I, Yuceyar N. Piecemeal deglutition and dysphagia limit in normal subjects and in patients with swallowing disorders. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1996;61(5):491-6.
41. Paris G, Martinaud O, Hannequin D, Petit A, Cuvelier A, Guedon E, et al. Clinical screening of oropharyngeal dysphagia in patients with ALS. *Annals of Physical & Rehabilitation Medicine*. 2012;55(9-10):601-8.

42. Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders*. 2004;5(3):150-3.
43. Wada A, Kawakami M, Liu M, Otaka E, Nishimura A, Liu F, et al. Development of a new scale for dysphagia in patients with progressive neuromuscular diseases: the Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS). *Journal of Neurology*. 2015;262(10):2225-31.
44. Hiraoka A, Yoshikawa M, Nakamori M, Hosomi N, Nagasaki T, Mori T, et al. Maximum Tongue Pressure is Associated with Swallowing Dysfunction in ALS Patients. *Dysphagia*. 2017;32(4):542-7.
45. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England J, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1218-26.
46. Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M, et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clinical Practice Neurology*. 2008;4(7):366-74.
47. Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C, et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2013;128(6):397-401.
48. Easterling C, Antinoja J, Cashin S, Barkhaus PE. Changes in tongue pressure, pulmonary function, and salivary flow in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2013;28(2):217-25.
49. Erdem NS, Karaali K, Unal A, Kizilay F, Ogun C, Uysal H. The interaction between breathing and swallowing in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Belgica*. 2016;116(4):549-56.
50. Fattori B, Siciliano G, Mancini V, Bastiani L, Bongioanni P, Caldarazzo Ienco E, et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. *Auris, Nasus, Larynx*. 2017;44(3):306-12.
73. Franchignoni F, Mandrioli J, Giordano A, Ferro S. A further Rasch study confirms that ALSFRS-R does not conform to fundamental measurement requirements. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(5-6):331-7.
74. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(5):381-5.

Vraag 6: Op welke wijze kan de logopedist problemen met de speekselbeheersing bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?

Inleiding

Problemen met de speekselbeheersing kunnen bij alle patiënten met ALS/PSMA/PLS voorkomen, met grote individuele variatie qua frequentie en ernst. De oorzaak van speekselverlies bij ALS en PSMA is een weinig krachtig en minder frequente slikbeweging waardoor er speekselstase ontstaat in de mondholte. Wanneer de lipsluiting onvoldoende is, kan het speeksel uit de mond lopen. Dit effect wordt nog eens versterkt wanneer de nekspieren verzwakt zijn, waardoor de positie van het hoofd meer naar voren is ('hangt'/'dropping-head'). De problemen met de speekselbeheersing kunnen leiden tot verslikken in speeksel wanneer er sprake is van een gestoord orofaryngeaal transport. Bij PLS is door uitval van het CMN de slikinzet vertraagd. De slikact vindt dan niet of (sterk) vertraagd plaats waardoor er speekselophoping in de mondholte kan ontstaan. Wanneer de patiënt onvoldoende kan ophoesten, ontstaat er een verhoogd risico op aspiratie. Het doel van het onderzoek naar problemen met de speekselbeheersing is het bepalen van de ernst van het symptoom en de invloed ervan op het functioneren en de kwaliteit van leven.

Samenvatting van de literatuur

Measurement instrument	Description	Evidence on clinimetric properties and Outcomes	Conclusion
ALSFRS-R, bulbar subscore (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised, ALSFRS-R-b) ⁽³²⁾ Patient's rating/clinician's rating	ALSFRS-R bulbar subscore (0-12 points) contains of 3 questions on bulbar function (speech, salivation, and swallowing), scored on a 5-point scale. For salivation: 0= marked drooling, requires constant tissue or handkerchief; 4= normal function.	Evidence on validity of bulbar subscore (clinician's rating) was found by Franchignoni et al. ⁽⁷³⁾ and Rooney et al. ⁽⁷⁴⁾ . Limited evidence on a moderate discriminative ability of the bulbar subscore (patients' rating) was found by Allison et al. ⁽³³⁾ . ROC analyses indicated that instrumentation-based measures outperformed clinicians' scaled severity ratings (on the ALSFRS-R).	Findings in a study by Allison et al. ⁽³³⁾ indicate that patient self-ratings on the ALSFRS-R are not sufficient to detect early changes in bulbar function.
CNS-BFS (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale) ⁽³⁵⁾ Patient's rating	A self-administered Bulbar Function Scale. CNS-BFS contains 21-questions on the domains of bulbar function: speech, swallowing and salivation. For each domain, subjects are asked to rate 7 statements or questions on a scale of 1-5 (range 21 = no symptoms of bulbar dysfunction, to 112). Subjects who are unable to speak are assigned a value of 6 for each item comprising the speech domain.	Validity and reliability of CNS-BFS were investigated by Smith et al. ⁽³⁵⁾ who showed that the CNS-BFS total score was highly predictive of clinician diagnosis of impaired bulbar function (ROC AUC, 0.95; $P < 0.001$). - CNS-BFS subscales also predicted corresponding clinician diagnoses of speech, swallowing and salivation impairment (ROC AUC, 0.83–0.95; $P < 0.001$). - test-retest reliability over the 2-week screening interval of 0.86 [95% confidence interval (CI), 0.80-0.93]. - At a CNS-BFS score of 43, the scale detected impaired bulbar function with a positive predictive value of 98% in the sample. It is not known whether the CNS-BFS is sensitive enough for detection bulbar symptoms in the early phase of the disease. The CNS-BFS total score was highly correlated with the bulbar subscale of the ALSFRS-R ($r = -0.90$; $P < 0.001$). The CNS-BFS subscales for speech, swallowing and salivation were better correlated with the corresponding VAS scores than were individual ALSFRS-R bulbar function questions. Sensitivity to change following treatment with Nuedexta was found to be high for the speech, swallowing and salivation domains of the CNS-BFS, and superior to the responsiveness of the swallowing or salivation questions of the ALSFRS-R and of VAS scores for speech, swallowing and salivation.	It is not known whether the CNS-BFS is sensitive enough for detection bulbar symptoms in the early phase of the disease ⁽³³⁾ . The CNS-BFS is a useful metric for assessing bulbar function in patients with ALS in a research or clinical setting. Criterion- and construct validity of CNS-BFS are confirmed as well as adequate test-retest reliability and responsiveness. Further research is needed to investigate whether measurement properties can be optimized through application of modern item-response theory with development of an abbreviated scale and one that better separates the underlying factors.

<p>OSS (Oral Secretion Scale) ⁽⁵¹⁾</p>	<p>Clinimetric scale specifically designed for the evaluation of hypersialorrhea in ALS patients. Saliva retention and swallowing are evaluated using 5 grades (score 0= constant drooling requiring constant lip-blotting, regular suctioning; score 4= normal automatic saliva swallow, no drooling).</p>	<p>Evidence on reliability was found by Abdelnour-Mallet et al. ⁽⁵¹⁾:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Inter-rater reliability: among patients or caregivers weighted kappa was 0.85 (high). - Intra-profession reliability: among 2 neurologists: kappa = 0.84 (good) among 4 reviewers: light kappa = 0.89 (high). - SSS and OSS were highly correlated ($r = -0.935$, $p < 0.0001$). - Responsiveness of OSS is lower compared to SSS. - ALSFRS bulbar score and salivation item correlated with the OSS ($r = 0.803$, $p < 0.0001$ and $r = 0.931$, $p < 0.0001$ resp.). <p>Abdelnour-Mallet et al. ⁽⁵¹⁾ noticed a floor effect for the OSS and the ALSFRS scales. The patients with SSS scores with severe salivation between 6 and 8 were badly discriminated by the ALSFRS scale or the OSS scale.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - OSS is a valid tool for sialorrhea assessment in patients with ALS. - Given the very good agreement in the intra-rater test, saliva retention can be assessed by telephone interview (5 min. assessment), thus enabling remote monitoring of therapeutic effect. - Compared to the SSS, the OSS has the added advantage of measuring swallowing. - The predictive value of OSS, and its comparison with SSS, remains to be studied.
<p>SSS (Sialorrhea Scoring Scale) ⁽⁵¹⁾</p>	<p>A nine-grade scale ranging from 1 (= dry, never drools) to 9 (= profuse, clothing, hands and objects become wet, frequently). The questionnaire takes 5 min. to administer.</p>	<p>Evidence on reliability was found by Abdelnour-Mallet et al. ⁽⁵¹⁾:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Inter-rater reliability: among patients or caregivers weighted kappa was 0.85 (high). - Intra-profession reliability: among 2 neurologists: kappa = 0.79 (good). among 4 reviewers: light kappa = 0.88 (high). - SSS and OSS were highly correlated ($r = -0.935$, $p < 0.0001$). - Responsiveness of SSS was higher compared to OSS. <p>Abdelnour-Mallet et al. (2013) noticed in their study that patients with SSS scores with severe salivation between 6 and 8 were badly discriminated by the ALSFRS scale or the OSS scale.</p> <p>ALSFRS bulbar score correlated with the SSS ($r = -0.797$, $p < 0.0001$). The salivation items in bulbar ALSFRS were also correlated with SSS ($r = -0.909$, $p < 0.0001$).</p>	<p>SSS is a valid tool for sialorrhea assessment in patients with ALS. The questionnaire can be assessed by telephone interview (5 min. assessment). Because of the wide range of salivation degrees, SSS may be more sensitive as a tool compared to OSS to evaluate treatments in patients with severe sialorrhea. The predictive value of SSS, and its comparison with OSS, remains to be studied.</p>

Conclusie

Er zijn 3 studies gevonden waarin meeteigenschappen van logopedische meetinstrumenten voor speekselverlies bij patiënten met ALS zijn onderzocht ^{(32) (35) (51)}.

- Er is enige onderbouwing voor de validiteit van de 'ALS Functional Rating Scale-Revised, bulbaire subscores' waar speekselverlies onderdeel van uitmaakt (ALSFRR-R)⁽³²⁾.
- Er is voldoende onderbouwing voor de validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit van de 'Self-administered Center for Neurologic Study Bulbar Function' (CNS-BFS)⁽³⁵⁾.
- Er is enige onderbouwing gevonden voor gebruik van de Oral Secretion Scale (OSS) en de Sialorrhea Scoring Scale (SSS). Dit zijn valide schalen voor de ernst maat van speekselverlies ⁽⁵¹⁾. Voor patiënten en hun mantelzorgers is de betrouwbaarheid goed voor OSS en hoog voor SSS. Voor de professionele beoordelaars bleek de betrouwbaarheid zowel bij de OSS als bij de SSS goed bij hantering door neurologen en hoog bij toepassing door logopedisten.

Overige overwegingen

De werkgroep acht het van belang goed door te vragen over de klachten van de patiënt en/of zijn omgeving omtrent speekselverlies, aangezien het mogelijk is dat buiten de logopedische setting de mate van speekselverlies groter en hinderlijker is dan tijdens een logopedisch consult soms geobserveerd kan worden (zie uitgangsvraag 2). Het door de patiënt en/of zijn naaste(n) laten invullen van de CNS-BFS (7 vragen, 5 puntsschaal) houdt hier rekening mee. De test is responsief, is dus gevoelig voor veranderingen, het monitoren van het speekselverlies is daarmee gewaarborgd. De meeteigenschappen van de test zijn onderbouwd. Er is een Nederlandstalige versie beschikbaar (zie bijlage Meetinstrumenten).

De werkgroep is van mening dat de logopedist daarnaast problemen met betrekking tot speekselbeheersing kan signaleren door tijdens het logopedisch consult de patiënt te observeren met betrekking tot: zijn spontane slikfrequentie en 'het droog zijn' van de voorkant van zijn bovenkleding; vlekken op kleding; orofaciale structuur (met name kin, mondhoeken, lippen) in rust en bij spreken en door zijn spontane spraak te beluisteren ('nat').

De ALSFRS-R bulbaire-score ('speekselproductie'-deel) is voor logopedisten goed om te gebruiken als een screeningsinstrument (om te bepalen of er nader onderzoek door middel van de SSS geïndiceerd is), het is naar de mening van de werkgroep echter te beperkt om daarmee de logopedische behandeling van speekselverlies op te stellen en het slikken van speeksel optimaal te monitoren. Om subtiele vroege veranderingen in de bulbaire functie te detecteren is de ALSFRS-R onvoldoende toereikend ⁽³³⁾ aangezien de bulbaire functie items 'een grove schaal' vormen, het aantal speeksel-specifieke vragen is te weinig. Van de CNS-BFS is nog niet aangetoond of deze schaal voor het opsporen van speekselverlies in de vroege fase van het ontstaan van de problemen geschikt is.

De vragenlijsten van zowel de OSS als de SSS schaal kunnen naar de mening van de werkgroep voor de Nederlandse patiëntengroep op dit moment alleen afgenomen worden door de zorgverlener (logopedist), aangezien deze schalen alleen in de Engelse taal beschikbaar zijn. Om de ernst van het speekselverlies door de patiënt en/of mantelzorger zelf te laten scoren moet er eerst onderzoek gedaan worden om een Nederlandse versie op te stellen en te valideren.

Wanneer er sprake is van ernstig speekselverlies raadt de werkgroep aan om de 9 puntsschaal SSS te gebruiken om de mate van speekselverlies van de patiënt te kunnen objectiveren en veranderingen als gevolg van ingezette medische behandelingen (bijvoorbeeld injecties met Botulinetoxine of medicamenteuze behandeling door middel van Nuedexta) nauwkeurig te kunnen evalueren. De 5 puntsschaal van de OSS is hiervoor minder gevoelig en derhalve minder geschikt voor monitoring.

Aanbeveling

Stel de mate van speekselverlies vast en monitor veranderingen hierin met behulp van:

- De zelfbeoordelingsschaal CNS-BFS, die door de patiënt of zijn naaste(n) voorafgaand aan of tijdens het consult wordt ingevuld;
- Anamnese van slikfunctie bij patiënt en zijn omgeving;
- Observatie van de spontane slikfrequentie en voorkant bovenkleding;
- Observatie van de orofaciale musculatuur in rust en bij spreken (met name 'natte' kin, mondhoeken, lippen);
- Observatie van de spontane spraak ('nat');
- (eventueel) Afname ALSFRS-R bulbaire onderdeel 'speekselproductie';
- Afname van de Sialorrhea Scoring Scale (SSS). Wanneer de patiënt niet meer in staat is om naar de logopedist toe te komen, kan de SSS eventueel telefonisch (met de patiënt of zijn mantelzorg(er) afgenomen worden (zie bijlage Meetinstrumenten).

Zie werkkaart 2 voor een schematische weergave van deze aanbeveling.

Referenties

32. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*. 1999;169(1):13-21.
33. Allison KM, Yunusova Y, Campbell TF, Wang J, Berry JD, Green JR. The diagnostic utility of patient-report and speech-language pathologists' ratings for detecting the early onset of bulbar symptoms due to ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017;18(5-6):358-66.
35. Smith RA, Macklin EA, Myers KJ, Pattee GL, Goslin KL, Meekins GD, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*. 2018;25(7):907-e66.
51. Abdelnour-Mallet M, Tezenas Du Montcel S, Cazzolli PA, Assouline A, Pointon C, Leveque N, et al. Validation of robust tools to measure sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis: A study in a large French cohort. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(4):302-7.
73. Franchignoni F, Mandrioli J, Giordano A, Ferro S. A further Rasch study confirms that ALSFRS-R does not conform to fundamental measurement requirements. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(5-6):331-7.
74. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(5):381-5.

Vraag 7: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de spraakverstaanbaarheid en de verbetering van de gestoorde spraakdimensies van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Inleiding

Communicatieproblemen bij ALS/PSMA/PLS worden voor een groot deel veroorzaakt door dysartrie en uiteindelijk vaak anartrie (naast de veranderingen in het talig functioneren van de patiënt die soms aanwezig kunnen zijn).

Achteruitgang in de spraakmotorische functie (mondbeweeglijkheid en spreektempo) gaat vooraf aan de achteruitgang van de spraakverstaanbaarheid.

De logopedische behandeling voor het verbeteren van de spraakverstaanbaarheid richt zich op het informeren van de patiënt over (de factoren die van invloed zijn op) zijn spraakverstaanbaarheid en het aanleren van compensatiestrategieën of compensatie door middel van een palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese.

Samenvatting literatuur

First author (publication year)	Intervention	Population	Outcomes	Author's conclusions
Esposito et al. ⁽⁵²⁾	Palatal lift / augmentation prostheses for dysarthria.	n= 25 Patients with ALS. Severity of dysarthria 11 mild, 9 moderate, 5 severe. n= 15 palatal lift n= 10 combination of lift and augmentation components.	As determined from chart entries from either the prosthodontist or speech pathologist: - 21/25 (84%) reduction in hypernasality with the palatal lift. - 19/25 (76%) successfully wore the prosthesis > 6 months. (reasons for non-use: no benefit n= 4, discomfort n=2). - 10/25 (40%) addition of palatal augmentation component. - 6/10 (60%) benefit from the palatal augmentation. - 17/19 (of the successfully persons were interviewed) wore the prosthesis most of the day and indicated that it was easier to speak with the prosthesis and there was less effort necessary.	The use of a palatal lift / augmentation prosthesis can be considered in all patients with ALS who develop dysarthria. Due to progression of the disease frequent adjustments and modifications are needed. Patients should be informed about the necessary future revisions.
Kuruville & Chuquilin ⁽⁵⁴⁾	Clear speech.	n= 7 ALS patients with mild-severe dysarthria; 14 age-equivalent healthy, neurologically non-impaired controls.	<i>Clear speech effects on movement variability</i> - Significant interaction effects for group (ALS vs. normal) x condition (habitual vs. clear), $[F(1,18) = 4.841, p < .05]$, group x articulator (tongue, jaw and lip) $[F(1,22) = 5.262, p < .05]$ and group x condition x articulator $[F(2,33) = 4.190, p < .05]$. <i>Maximum speed</i> - Within-group comparisons: significantly greater lip maximum speed for clear compared to habitual speech in ALS ($p = .04$). <i>Range of movement</i> - Significant main effects for group: $[F(1,188) = 12.131, p < .01]$, articulator $[F(5,188) = 3.884, p < .01]$ and condition $[F(1,188) = 11.099, p < .01]$. - Significant interaction effects for condition x group: $[F(1,188) = 11.873, p < .01]$. <i>Duration</i> - Utterance durations for the clear speech condition was significantly longer than the habitual condition.	Clear speech strategies can be used to improve the management of early dysarthria in ALS. One can argue that the slow rate observed in people with ALS during habitual speech is a compensatory strategy implemented by these talkers to maximize movement precision, consistency and coordination. Ultimately, the effects of clear speech will need to be evaluated at the auditory-perceptual level in future studies to determine the efficacy of this speech strategy.

Mefferd et al. ⁽⁵³⁾	Speaking rate manipulation.	n= 8 talkers with mild ALS (mean age 61, range 48-73 yrs.) and 11 controls (mean age 58, range 48-68 yrs.).	<p>- Repeated measure ANOVAs of talkers with ALS: significant speaking rate effects on movement durations for talkers with ALS [$F(1.05, 7.36) = 12.31, p < 0.001, \eta^2 = 0.64$, moderate effect].</p> <p>- Post-hoc analyses: slow speech yielded significantly longer utterance durations than typical and fast speech ($p < 0.02$). Fast speech yielded significantly shorter movement durations when compared to typical and slow speech ($p < 0.05$).</p> <p>Talkers with ALS shortened their movement durations by 17%. To reduce their speaking rate, talkers with ALS only increased their movement durations by 108%.</p>	<p>Intentionally slowing of an already slower-than-normal speech rate does not appear to promote stability of articulatory patterns during the early stages of the disease.</p> <p>Slow speech resulted in less consistent articulatory patterns in talkers with mild ALS when compared to their articulatory pattern consistency during typical speech.</p> <p>It is possible that the slowed habitual rate may not be in itself the adaptive strategy but perhaps rather an epiphenomenon of a behavioral strategy which talkers with mild ALS implement to improve articulatory control.</p>
--------------------------------	-----------------------------	---	--	---

Risk of Bias assessment

1 st Author	Study design	RoB tool *	Score
Esposito ⁽⁵²⁾	A retrospective study	ROBINS	Very high
Kuruvilla ⁽⁵⁴⁾	Cross-sectional study	ROBINS	Very high
Mefferd ⁽⁵³⁾	Cross-sectional study	ROBINS	Very high

* Cochrane Risk of Bias Tool/ROBINS

Conclusie

Er zijn geen vergelijkende (gecontroleerde) studies gevonden waarin de effectiviteit van logopedische oefeningen op de spraakverstaanbaarheid is onderzocht.

Drie artikelen beschrijven de effecten van logopedische interventies onderzocht in studies met een ongecontroleerd design ⁽⁵²⁻⁵⁴⁾:

- Overdreven duidelijk articuleren (tong, lip, kaak bewegingen, ook wel 'overarticuleren'):

Er is laag niveau bewijs dat deze techniek in het beginstadium van een dysartrie de spraakverstaanbaarheid bij mensen met ALS verbetert. Dit wordt bewerkstelligd door de articulatoren (met name de lippen) te laten bewegen met een grotere bewegingsuitslag in een hogere maximum snelheid in vergelijking met gewone spraak ⁽⁵⁴⁾.

- Spreektempo-vertragende technieken:

Er is laag niveau bewijs dat bij een beginnende, lichte dysartrie het bewust vertragen naar een 'langzamer dan normaal' spreektempo de spraakverstaanbaarheid niet verbetert ⁽⁵³⁾. Het is niet aan te bevelen om patiënten langzamer te laten praten in het beginstadium van de ziekte.

- Verbetering van de spraakverstaanbaarheid door middel van compensatie:

Er is laag niveau bewijs voor een positief effect van een palatale heffer of een ondersteunende palatale prothese bij patiënten met ALS en een (slappe) dysartrie op de spraakdimensies resonans (hypernasaliteit) en articulatie. Tevens vermindert het de vermoeidheid van het spreken ⁽⁵²⁾. De duur van het positieve effect op de spraakverstaanbaarheid varieert per patiënt (van 6 maanden tot iets langer dan 2 jaar). Dit is een tandheelkundige interventie waarbij de logopedist een signalerende en verwijzende functie heeft. Tevens dient de logopedist het effect van deze protheses op de spraakverstaanbaarheid regelmatig te monitoren.

Overige overwegingen

De werkgroep is van mening dat naast het oefenen onder begeleiding van de logopedist om de spraakverstaanbaarheid van de patiënt met ALS/PSMA/PLS te optimaliseren binnen zijn mogelijkheden, er recente aanwijzingen zijn dat een medicamenteuze behandeling ook de verstaanbaarheid (dysartrie) tijdelijk kan verbeteren ⁽⁵⁵⁾. Het gaat hierbij om het middel kinidine/dextromethorfan (Nuedexta) dat in een kleine studie bewezen effectief is voor het verminderen van pseudobulbaire klachten (dwanghuilen, -lachen of -gapen). De resultaten uit deze gerandomiseerde gecontroleerde studie lieten een significant verschil zien op de CNS-BFS vragenlijst naar bulbaire klachten tussen de groep patiënten die Nuedexta kreeg vergeleken met de placebogroep. Ook op elk van de subdomeinen van deze schaal (speekselvloed, spreken en slikken) werd een positief effect gevonden evenals op het subdomein voor bulbaire klachten van de ALSFRS-R.

In de trial van dit medicijn bleken participanten bij het spreken minder hinder te ondervinden van de optredende dwangemoties waardoor de gesprekken soepeler voortgang vonden. Het is nog onbekend hoe lang dit effect doorwerkt. De behandelend arts van de patiënt bepaalt of dit middel voorgeschreven kan worden. De patiënt en zijn naaste(n) moeten over het bestaan van dit middel geïnformeerd worden door de arts, waarna de patiënt kan beslissen om met deze medicamenteuze behandeling te starten. Het eventuele effect van deze behandeling dient goed te worden gemonitord volgens het protocol met meetinstrumenten van het ALS Centrum Nederland (afname door de voorschrijvende arts en de logopedist) op vastgestelde meetmomenten.

Voor meer informatie zie <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/nuedexta-voor-bulbaire-symptomen-als/>.

De werkgroep is van mening dat met het voortschrijden van het ziektebeeld en de daarmee samenhangende toename van de dysartrie en afname van de spraakverstaanbaarheid, het bespreken en samen met de patiënt en zijn naasten optimaliseren van 'basale communicatie voorwaarden' een

steeds belangrijkere plaats inneemt in de behandeling. Het gaat hierbij om aspecten als het houden van oogcontact in een gesprek, het zorgen voor een rustige (niet rumoerige) gespreksruimte, spreken in korte zinnen, één spreker tegelijk aan het woord etc.

De werkgroep is van mening dat de spraaktechniek 'overdreven articuleren' moet worden geadviseerd gezien het mogelijke positieve effect op de spraakverstaanbaarheid van de patiënt. Het gevolg is een groter bewegingsbereik van de articulatoren en een langere duur van de gearticuleerde klank in vergelijking met gebruikelijke spraak ⁽⁵⁴⁾.

Tevens kan het een positief effect op de gesprekspartner hebben aangezien de gesprekspartner, wanneer deze techniek wordt toegepast, meer tijd heeft om het auditieve spreeksignaal te segmenteren en de syntactische en prosodische grenzen te bepalen hetgeen helpt bij het beoordelen van de spraakverstaanbaarheid ⁽⁵⁶⁾.

Wanneer de dysartrie vergevorderd is, verliest deze techniek zijn effectiviteit, aangezien met het voortschrijden van de ziekte de patiënten met ALS/PSMA/PLS de mogelijkheid verliezen om de compenserende bewegingen (aanpassingen van het aanzetstuk) te maken die de spraakmotorische controle (en daarmee de spraakverstaanbaarheid) verbeteren.

De werkgroep is van mening dat bij patiënten met een ernstige dysartrie spreektempo vertragende technieken toegepast moeten worden om de spraakverstaanbaarheid te verbeteren.

De werkgroep is van mening dat bij een snelle ziekteprogressie de inzet van een palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese moet worden afgeraden. Gedurende de ziekteprogressie zijn frequente aanpassingen aan de prothese(s) nodig. Dit is extra belastend voor de patiënt. Als gevolg van de ziekteprogressie kunnen tevens de overige spraakdimensies (bijvoorbeeld articulatie en ademhaling) aangedaan raken, waardoor de compensatie van de prothese de slechte spraakverstaanbaarheid niet meer voldoende kan overbruggen.

De werkgroep is van mening dat optimaliseren van de romp- en hoofdbalans (in samenwerking met de fysiotherapeut en de ergotherapeut) en door middel van oefeningen in ademdosering het spreken kan verbeteren met als doel: toename van het stemvolume, voorkomen van verzanden en verminderen van vermoeidheid van het spreken. De ademdosering is gemakkelijk aan te passen aan de ventilatoire capaciteit van de patiënt op dat moment. De werkgroep meent dat deze spreektechniek gedurende een lange(-re) tijd in het ziekteproces kan worden ingezet als gevolg van de flexibele toepassingsmogelijkheid.

De werkgroep is van mening dat actieve interventies zoals versterkende oraal-motorische oefeningen bij patiënten met ALS/PSMA/PLS niet moeten worden toegepast omdat deze oefeningen de aangedane spieren kunnen overbelasten ⁽⁵⁷⁾ en dit kan leiden tot vermoeidheid en een verminderde spraak- en slikfunctie. Stemverheffingstechnieken die gericht zijn op intensieve stembandsluiting worden door de werkgroep als niet zinvol beschouwd. Er zijn aanwijzingen in een casusbeschrijving dat deze oefeningen kunnen resulteren in een verminderde stemkwaliteit en snelle achteruitgang van de spraakverstaanbaarheid ⁽¹⁹⁾.

Aanbevelingen

- Informeer de patiënt over houding-adem-stem-spraak, vóórkomen van pseudobulbair affect en de invloed hiervan op de spraakverstaanbaarheid;

- Optimaliseer samen met de patiënt en zijn naasten de ‘basale communicatie voorwaarden’ van een gesprek (alleen spreken indien er sprake is van oogcontact, rustige gespreksruimte, één spreker tegelijk etc.);
- Adviseer om spreekmomenten over de dag te spreiden;
- Leer de ademsteun te verbeteren bij het spreken;
- Leer de patiënten met een beginnende en een lichte dysartrie overdreven duidelijk te articuleren (tong -, lip -, kaak bewegingen; ‘overarticuleren’);
- Overweeg de inzet van een palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese *indien* er sprake is van een slappe dysartrie met forse nasaliteit en minimale articulatie;
- Adviseer patiënten met een ernstige dysartrie wel om spreektempo vertragende technieken in te zetten om de spraakbewegingen te verbeteren;
- Zet bij patiënten met een ernstige dysartrie communicatie ondersteunende hulpmiddelen in (zie voor meer informatie betreffende dit onderwerp uitgangsvraag 12);
- Verwijs een patiënt met een verminderde spraakverstaanbaarheid ten gevolge van pseudobulbair affect naar de behandelend arts voor overweging medicamenteuze behandeling met Nuedexta;
- Gebruik geen actieve interventies zoals versterkende oraal-motorische oefeningen of stemverheffingstechnieken voor patiënten met ALS/PSMA/PLS;
- Zet geen palatale hefferprothese of een ondersteunende palatale prothese in bij patiënten met ALS met een snelle ziekteprogressie;
- Adviseer patiënten niet om in een langzamer tempo te spreken als er sprake is van een beginnende dysartrie.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

19. Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 2001;1:1-5.
35. Smith RA, Macklin EA, Myers KJ, Pattee GL, Goslin KL, Meekins GD, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*. 2018;25(7):907-e66.
52. Esposito SJ, Mitsumoto H, Shanks M. Use of palatal lift and palatal augmentation prostheses to improve dysarthria in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a case series. *Journal of Prosthetic Dentistry*. 2000;83(1):90-8.
53. Mefferd AS, Pattee GL, Green JR. Speaking rate effects on articulatory pattern consistency in talkers with mild ALS. *Clinical Linguistics & Phonetics*. 2014;28(11):799-811.
54. Kuruvilla-Dugdale M, Chuquilin-Arista M. An investigation of clear speech effects on articulatory kinematics in talkers with ALS. *Clinical Linguistics & Phonetics*. 2017:1-18.
55. Smith R, Piro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, et al. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial.[Erratum appears in *Neurotherapeutics*. 2017 Mar 10; PMID: 28283968]. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762-72.
56. Smiljanić R, Bradlow AR. Speaking and hearing clearly: Talker and listener factors in speaking style changes. *Language and Linguistics Compass*. 2009;3(1):236-64.
57. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*. 2011:714693.

Vraag 8: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de kauw- en slikfunctie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Inleiding

De behandeling van kauw- en slikproblemen is symptomatisch en multidisciplinair: logopedist, diëtist, (revalidatie)arts, ergotherapeut, fysiotherapeut en mondhygiënist (en soms ook de MDL- en KNO-arts) kunnen hierbij betrokken zijn. Daarnaast vervullen de patiënt en zijn omgeving hierbij een belangrijke rol.

De kauw- en slikfunctie kan niet verbeteren door training, de focus van de behandeling richt zich op compensatie van deze steeds verder achteruitgaande functies. Het doel van de behandeling van dysfagie is een zo goed mogelijk behoud van een veilige voedsel- en vochtinname, prioriteit hierbij is het voorkomen van penetratie van de luchtweg en het voorkomen van aspiratie. De kwaliteit van leven van de patiënt zal hierbij in beschouwing genomen moeten worden. Ervoor zorgen dat iemand op wat voor manier dan ook, nog kan genieten van (de geur en smaak van) eten en/of drinken is eveneens een belangrijk doel in de behandeling van de dysfagie.

Het behouden van een volwaardige, gevarieerde en voldoende voedingstoestand behoort tot het werkdomein van de diëtetiek.

Samenvatting van de literatuur

Er werden geen studies gevonden waarin de effectiviteit van logopedische slikinterventies is onderzocht.

Overwegingen

Conform de aanbevelingen voor patiënten met ALS in de Nederlandse Richtlijn Orofaryngeale dysfagie ⁽²²⁾ dient de multidisciplinaire behandeling van de progressieve dysfagie bij ALS compensatoir van aard te zijn, in goed overleg met de patiënt en zijn naaste(n)/verzorger(s).

De werkgroep acht het van belang dat de logopedische behandeling van dysfagie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS is opgebouwd uit de volgende onderdelen:

Geven van psycho-educatie

Het informeren van de patiënt en zijn naasten en hen advies geven ten aanzien van:

- Het verloop van het normale kauw- en slikproces, de speekselbeheersing en de mogelijke slikproblemen ten gevolge van ALS/PSMA/PLS;
- Het informeren wat verslikken inhoudt;
- De 'Eerste Hulp bij verslikken': de patiënt aanmoedigen zo stevig mogelijk te hoesten (met de mond open), indien mogelijk verwijderen van nog zichtbaar residu uit de mondholte, toepassen Heimlich manoeuvre, bellen landelijk alarmnummer 112 (deze stappen altijd in deze volgorde);
- Het informeren ten aanzien van belasting-belastbaarheid en de invloed hiervan op de kauw- en slikfunctie (moeheid; eten en drinken in een sociale setting, bijvoorbeeld uit eten gaan; eten en drinken zonder hulp);
- Het instrueren en trainen van de hoestfunctie in samenwerking met de fysiotherapeut (zie hiervoor de richtlijn fysiotherapie).

Aanpassen van de hoofd- en zithouding

De werkgroep is van mening dat wanneer de lichaamshouding een nadelige invloed heeft op het eten en drinken, de logopedist in nauwe samenwerking met arts, ergotherapeut en fysiotherapeut

de hoofd- en zithouding optimaliseert, rekening houdend met de wensen en voorkeuren van de patiënt en zijn naaste.

Aanleren en toepassen van slikmanoeuvres

Wanneer uit het logopedisch slikfunctie-onderzoek blijkt dat de slikbeweging niet efficiënt verloopt, kunnen onderstaande sliktechnieken/compensatiestrategieën overwogen worden:

- Bevorderen van de mondsluiting door met de vingers de lippen te sluiten tijdens slikinzet;
- Stevig en bewust slikken;
- Stevig na-slikken;
- Afwisselen van hap-slok-hap- etc. (pas een slok nemen nadat de hap uit de mond weggeslikt is);
- Bewust kuchen na de slikact;
- Compensatiestrategie: slikken met de kin naar de borst.

Alhoewel wetenschappelijk bewijs hiervoor ontbreekt zijn er aanwijzingen op basis van expert opinion dat hiermee het slikken bevorderd kan worden ^{(18) (58) (59)}.

De werkgroep is van mening dat actieve krachtige compensaties zoals supraglottische slikmanoeuvre en de Mendelsohnmanoeuvre minder geschikt zijn om toe te passen bij patiënten met ernstig krachtsverlies zoals bij ALS ⁽²²⁾.

Aanpassen van hap- en slokgrootte en aanpassen van het tempo van eten en drinken

Een langzamer tempo van eten en drinken vermindert het risico op penetratie en aspiratie.

Bovendien heeft de patiënt dan meer tijd om een eventuele compensatiestrategie toe te passen (bijvoorbeeld eerst kin richting de borst richten, dan pas de slikact inzetten). Bij het nemen van kleinere bolussen is het voor de tong makkelijker om het voedsel tussen de kiezen te krijgen en is er minder kracht nodig voor het kauwen en het slikken, hierdoor kan het eten minder snel vermoeiend worden.

Aanpassen van smaak, temperatuur, textuur (zintuiglijke manipulaties)

Het stimuleren van een goed verloop van de slikbeweging door middel van tactiele en thermale stimulatie (bijv. ijswater drinken voor aanvang van de maaltijd) kan een positief effect hebben en dient uitgeprobeerd te worden. Ook het versterken van smaak kan het slikken bevorderen. Hierbij dienen prikkelende stoffen (zoals scherpe kruiden en specerijen) vermeden te worden, doordat deze de keelslijmvliezen extra prikkelen en dit kan leiden tot een grote hoestprikkel.

Patiënten die moeite hebben met het slikken van leidingwater kunnen soms makkelijker koolzuurhoudende vloeistoffen en/of ijskoude vloeistoffen drinken ^{(18) (30)}.

Aanpassen van voedings- en vocht consistenties

Het pureren of fijn(-er) malen van voedsel en het toevoegen van verdikkingsmiddelen aan vloeistoffen kan de orale intake verbeteren en het risico op verslikken verkleinen. In samenwerking met de diëtist wordt overlegd wat de mogelijkheden hiervoor zijn.

Vanaf een ALSSS-SW score ≤ 6 ⁽³⁶⁾ is aanpassing van vaste voedselconsistentie aan te raden. Het verdikken van dun vloeibare consistenties gebeurt vaak al in een eerder stadium.

De logopedist adviseert (in overleg met de diëtist) over de mogelijkheid gebruik te maken van kookboeken voor aangepaste voeding, geschreven voor mensen met slikstoornissen onder andere als gevolg van een spierziekte.

Wanneer het voor de patiënt te vermoeiend wordt om goed af te kunnen happen of om (lange tijd) te kauwen of wanneer dun vloeibare consistenties leiden tot verslikken, kan het voorkomen dat de patiënt eten en drinken laat staan waardoor er een risico op een tekort aan vocht- en voedingsstoffen kan ontstaan en de patiënt ongewenst lichaamsgewicht kan verliezen. Sondevoeding (meestal via een PEG-sonde, zelden via een NGT-sonde) kan dan een optie zijn naast de orale

voeding- en vochtintake. De logopedist bespreekt dit samen met de diëtist en de (revalidatie)arts⁽³⁾
(57).

Gebruik maken van aangepast eet- en drinkgerei

Door spierzwakte van de bovenste extremiteiten is er minder controle over de wijze waarop eten en drinken in de mondholte komen⁽¹⁸⁾ (57). Het aanpassen van het eet- en drinkgerei, het inzetten van drinkbekerstandaards of bijvoorbeeld armondersteuningshulpmiddelen en eetrobots (in samenwerking met de ergotherapeut) kan met name de voorbereidende orale slikfase vergemakkelijken en daardoor leiden tot minder vermoeidheid tijdens het eten en drinken. De logopedist richt zich bij het aanpassen met name op de mondfunctie, de ergotherapeut op de arm-/handfunctie en oog-hand-coördinatie (zie hiervoor eveneens de richtlijn ergotherapie).

Afraden van versterkende mondmotorische oefeningen

Actieve oefeningen zoals versterkende mondmotorische oefeningen moeten worden afgeraden. De oefeningen kunnen de aangedane spieren overbelasten waardoor de ziekteprogressie kan versnellen.

Aanbevelingen

- Overweeg bij kauw- en/of slikproblemen de volgende logopedische interventies:
 - Geven van psycho-educatie ten aanzien van:
 - Informeren over het kauw- en slikproces en de slikproblemen;
 - Relatie kauw- en slikactiviteit met de belasting-belastbaarheid (invloed van moeheid, eten en drinken in sociale setting, eten en drinken zonder hulp);
 - Eerste Hulp bij verslikken (o.a. Heimlich manoeuvre);
 - Hoesttechnieken (in samenwerking met fysiotherapeut);
 - Optimaliseren van hoofd- en zithouding (in samenwerking met arts, fysiotherapeut en ergotherapeut);
 - Aanleren en toepassen sliktechnieken/-manoeuvres;
 - Aanpassen hap- en slokgrootte en vertragen van tempo van eten en drinken;
 - Aanpassen van smaak, temperatuur, textuur (zintuiglijke manipulaties);
 - Aanpassen van consistenties (in samenwerking met diëtist);
 - Inzetten van hulpmiddelen (bijvoorbeeld aangepast eet-/drinkgerei, in samenwerking met ergotherapeut).

- Pas geen mondmotorische oefeningen toe met als doel de spieren te versterken (eventueel kunnen deze oefeningen wel gedaan worden met als doel 'op te warmen');
- Pas geen Supraglottische slikmanoeuvre toe;
- Pas geen Mendelsohn manoeuvre toe.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

3. Plowman EK. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2015;58(4):1151-66.
18. Palovcak M, Mancinelli JM, Elman LB, McCluskey L. Diagnostic and therapeutic methods in the management of dysphagia in the ALS population: Issues in efficacy for the out-patient setting. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):417-23.
22. Baijens L. Orofaryngeale dysfagie. Multidisciplinaire richtlijn. Utrecht, Kennisinstituut van Medisch Specialisten; 2017.
30. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*. 2012;19(3):360-75.
36. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. *Neuroepidemiology*. 1989;8(3):142-50.
57. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Feder G, Kupfer R, Leigh PN, et al. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders*. 2004;5(2):72-83.
58. Solazzo A, Del Vecchio L, Reginelli A, Monaco L, Sagnelli A, Monsorro M, et al. Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis. *Radiologia Medica*. 2011;116(7):1083-94.

Vraag 9: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het verbeteren van de speekselbeheersing van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Inleiding

Bij ALS/PSMA/PLS kunnen er problemen met speekselbeheersing ontstaan als gevolg van dysfagie. Patiënten kunnen hinder ondervinden van twee soorten orofaryngeale secreties: dun en waterig (sereus) *speeksel* dat leidt tot speekselverlies ('kwijlen') of dik en taai ('elastisch', muceus) *speeksel* dat lastig op te hoesten is. De secreties uit de neus en de longen dragen eveneens bij aan de 'speekselstroom', meestal in de vorm van dik en taai *slijm*, 'mucus' ⁽⁶⁰⁾.

Sommige patiënten worden dagelijks gehinderd door beide vormen van speeksel. Het is belangrijk deze 2 soorten te onderscheiden omdat de behandelopties verschillen ⁽⁶¹⁾.

Speekselverlies is het onbedoelde verlies van speeksel uit de mond en is voor patiënten en naasten een hinderlijk probleem. Dit probleem ontstaat door een vertraagde en minder krachtige slikinzet die minder frequent plaatsvindt. Indien daarnaast de kaak- en lipsluiting onvolledig is en er sprake is van een (beginnende) tongparese resulteert dit voor de patiënt in een onvermogen om het speeksel in de mondholte te hanteren en weg te slikken. Het speekselverlies kan toenemen door een verandering in lichaamshouding (bijvoorbeeld 'dropping head' als gevolg van zwakte van de nekspieren) ⁽⁶²⁾. Excessief sereus speekselverlies (sialorrhoea) treft ongeveer 50% van de patiënten met ALS ⁽²⁹⁾, bij 42-46% van hen is dit symptoom slecht te behandelen ⁽⁶³⁾.

Muceus speeksel is voor patiënten vaak moeilijk weg te slikken. Het kan zich ophopen in de mond en aan de achterkant van de keel als gevolg van:

- Uitdroging;
- Mondademhaling, hetgeen kan leiden tot verdamping van speeksel;
- Niet-invasieve ventilatie (NIV) die de luchtwegen uitdroogt waardoor muceus speeksel de luchtweg gedeeltelijk kan blokkeren.

Een multidisciplinaire aanpak is voor beide soorten orofaryngeale secreties noodzakelijk.

De behandeling van speekselverlies is symptomatisch en is gericht op het verminderen van het speekselverlies zonder dat het speeksel geheel uit de mondholte verdwijnt ⁽²¹⁾. Dit luistert nauw, aangezien 'over-behandeling van speekselverlies' kan leiden tot het ontstaan van ingedikt speeksel en een droge mond. Dehydratie kan eveneens dik speeksel tot gevolg hebben ⁽⁶⁴⁾. Naast logopedische interventies kunnen medische behandelopties voor speekselverlies worden overwogen (farmacologische, radiotherapeutische en chirurgische interventies).

Het doel van de behandeling van muceus speeksel is een vermindering van dikte van het speeksel.

Mucus (dik en taai slijm) in de luchtwegen is voor patiënten vaak moeilijk op te hoesten als gevolg van verzwakte ademhalingsspieren. Dit kan leiden tot luchtweginfecties. De behandeling hiervan behoort tot het terrein van de fysiotherapeut en de behandelend arts (zie hiervoor de richtlijn fysiotherapie).

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen vergelijkende studies gevonden waarin het effect van logopedische interventies op speekselbeheersing of orofaryngeale secreties bij patiënten met ALS is onderzocht.

Overwegingen

Ondanks dat er geen wetenschappelijk bewijs is gevonden, is de werkgroep van mening dat in een vroeg stadium van de ziekte logopedische adviezen zinvol kunnen zijn.

Algemene behandeling orofaryngeale secreties

- Informeren en adviseren ten aanzien van het verloop van de slikfunctie en de slikfrequentie;
- Bewust verhogen van de slikfrequentie met daarbij bewust stevig slikken van speeksel, indien nodig met behulp van het inzetten van reminders om de patiënt zo vaak mogelijk te laten slikken;
- Aanpassen van de voeding, in overleg met diëtist. Zie voor specifieke aanpassingen bij muceus speeksel resp. sialorrhoea;
- Aanpassen van de lichaamshouding, met name de hoofdhouding, in samenwerking met de ergotherapeut en de fysiotherapeut.

De logopedist kan in samenwerking met de ergotherapeut en de fysiotherapeut een optimale hoofdhouding realiseren, rekening houdend met de wensen en voorkeuren van de patiënt en zijn/haar naaste. Een hoofdsteun of nekkraag (waarbij het strottenhoofd zo veel mogelijk vrij is) kan hierbij overwogen worden ⁽⁶⁵⁾, zie hiervoor de richtlijn ALS en ergotherapie);

- Optimaliseren van de mondhygiëne, in overleg met de mondhygiënist. Zie voor specifieke aanpassingen bij muceus speeksel resp. sialorrhoea;
- Hydreren van de mondholte, zorgen voor een voldoende vocht- en voedingsintake, in overleg met de diëtist;
- Wanneer deze adviezen geen of weinig effect hebben op verminderen en/of verdunnen van orofaryngeale secreties, zal de logopedist de patiënt terug moeten verwijzen naar de behandelend arts voor eventuele medische behandeling.

Behandeling sialorrhoea

De werkgroep is van mening dat de volgende logopedische adviezen bij beginnende klachten zinvol kunnen zijn in een vroeg stadium van de ziekte:

- Slikken met de kin naar de borst. Ook het advies 'eerst slikken dan spreken' kan zinvol zijn;
- Aanpassen van de voeding, in overleg met de diëtist: vermijden van zure producten aangezien deze kunnen leiden tot verdunnen van het speeksel. De zure smaak kan eveneens de speekselklieren in de mondholte prikkelen en daardoor leiden tot extra speekselproductie;
- Optimaliseren van de mondhygiëne, in overleg met de mondhygiënist.

Wanneer als gevolg van de dysfagie minder frequent en minder stevig het speeksel wordt weggeslikt en er sprake is van speekselverlies, bestaat het risico op een minder goede mondhygiëne en een verhoogd risico op plaque, cariës en aspiratiepneumonie (zie ook uitgangsvraag 10). Tevens kan als gevolg van sialorrhoea de huid in de beide mondhoeken kapotgaan;

- Uitzuigen van de mondholte met behulp van (draagbare) uitzuigapparatuur voorzien van een Yankauer. Hierbij dient de logopedist alert te zijn op het stimulerende effect van de Yankauer zuigtip op de speekselklieren. Na het uitzuigen kan (snel) weer opnieuw dun waterig speeksel worden aangemaakt;

- De werkgroep acht het van belang dat bij onvoldoende resultaat van de logopedische behandeling de logopedist de patiënt terugverwijst naar de arts voor eventuele medische behandeling. Conform de aanbevelingen van de meest recente internationale MND-richtlijn ⁽²⁹⁾, kunnen de volgende interventies door een arts worden overwogen als eerste-, tweede- en derdelijns **medische** behandelingen:

- Voorschrijven van medicatie (bijvoorbeeld antimuscarine of anticholinergica). Dit is gericht op vermindering van speekselproductie;
- Injecteren van de speekselklieren (glandula parotis en/of de glandula submandibularis bdz.) met Botulinum Toxinum (BoNT) type A, type B. Bij ernstig speekselverlies bestaat de tweede-

(of derde)lijns medische behandeling uit het 1x per 3 maanden injecteren. Het doel is het verminderen van de aanmaak van speeksel;

- Bestralen van speekselklieren door middel van radiotherapie.
De werkgroep van de NICE-MND richtlijn vindt deze behandelwijze slechts in individuele gevallen een geschikte behandeloptie ⁽²⁹⁾;
- Toepassen van chirurgische interventies.
De richtlijnwerkgroep van de NICE-MND ⁽²⁹⁾ en de EFNS ⁽³⁰⁾ raden de chirurgische behandeling af aangezien deze kunnen leiden tot nieuwe problemen zoals onder andere een verhoogde afscheiding van taai, dik slijm.

Een recente medische behandeloptie door de arts is het voorschrijven van het middel kinidine/dextromethorphan (Nuedexta) ⁽⁵⁵⁾. Het is een bewezen effectief medicijn voor het behandelen van pseudobulbair klachten als het zgn. dwanghuilen, -lachen of -gapen. Er zijn aanwijzingen uit de gecontroleerde studie van Smith et al. ⁽⁵⁵⁾ dat het gebruik van Nuedexta een gunstig effect heeft op sialorrhoea.

Ook in Nederland wordt dit middel (kinidine/dextromethorphan; Nuedexta) ingezet voor de behandeling van pseudobulbair affect. Bij patiënten die in behandeling zijn in ALS-teams wordt het middel door de revalidatiearts soms voorgeschreven. De logopedist evalueert samen met de arts het effect van het gebruik ervan.

Behandeling muceus speeksel

Voor de behandeling van muceus speeksel neemt de werkgroep de aanbevelingen van de NICE-MND richtlijn ⁽²⁹⁾ over:

- Aanpassen van de voeding, in overleg met diëtist: drinken van ananassap, papayasap, andere zure vruchtensappen, cafeïne en zuigtabletten of snoepjes zonder suiker. Dit kan bijdragen aan het hydreren van de mond aangezien deze producten vaak leiden tot het verdunnen van het dikke muceuze speeksel. Daarentegen is het van belang om zuivelproducten te vermijden aangezien deze vaak aan de slijmvliezen 'plakken' en omdat ze dezelfde emulsie hebben als speeksel, voelt het alsof 'alles slijm' wordt;
- Optimaliseren van de mondhygiëne, in overleg met de mondhygiënist (zie uitgangsvraag 10);
- Uitzuigen van de mondholte met behulp van (draagbare) uitzuigapparatuur, met name wanneer de hoestkracht inefficiënt is. In overleg met de arts en de fysiotherapeut. Wanneer er sprake is van *mucus* kan een fysiotherapeut adviseren over hoesttechnieken om de mucus te verwijderen, zie hiervoor de richtlijn ALS en fysiotherapie;
- Indien bovenstaande stappen geen effect hebben op vermindering van de klachten, zal de logopedist de patiënt terug moeten verwijzen naar de behandelend arts voor eventuele medische behandeling (bijvoorbeeld het voorschrijven van medicatie, carbocisteïne).

Bij sommige patiënten resulteert muceus speeksel als bijwerking van medicamenteuze behandelingen, inclusief als gevolg van de behandeling voor sialorrhoea. Het door de arts laten beoordelen of de huidige medicijnen bijdragen aan het probleem is dan een belangrijk aspect in de behandeling.

Aanbevelingen

- Overweeg, met name in het beginstadium van de ziekte, wanneer de problemen met dun speeksel en muceus speeksel net ontstaan zijn, de volgende logopedische adviezen:
 - Informeer en adviseer ten aanzien van het verloop van de slikfunctie, de slikfrequentie en wijze van slikken;

- Zet reminders in voor het verhogen van de slikfrequentie, een goede timing van het slikken en voor het slikken met de kin naar de borst;
 - Draag zorg voor optimale hoofdhouding, in samenwerking met de ergotherapeut en de fysiotherapeut;
 - Geef advies ten aanzien van de mondhygiëne, in overleg met de mondhygiënist (zie tevens uitgangsvraag 10);
 - Overleg bij een inefficiënte hoestkracht met de fysiotherapeut en (revalidatie)arts over mogelijke andere paramedische behandelopties, bijvoorbeeld het inzetten van (draagbare) uitzuigapparatuur (mond- en keelholte), airstacken.
- Verwijs bij te weinig effect van logopedische adviezen op speekselbeheersing, de patiënt terug naar de behandelend arts voor eventuele medische behandeling.

Aanvullende aanbevelingen voor sereus speeksel (sialorrhoea):

- Geef slikadviezen: 'Eerst slikken dan spreken';
- Adviseer aanpassing van de voeding in overleg met diëtist: vermijden van zure producten.

Aanvullende aanbevelingen voor muceus speeksel:

- Adviseer aanpassing van de voeding in overleg met diëtist: vermijden van zoete zuivelproducten, meer zure zuivelproducten gebruiken;
- Adviseer hydratatie van de mondholte te bevorderen door: spoelen met water, gebruik maken van kunstspeeksel/-spray, gebruik maken van vochtige gaasjes (zie hiervoor tevens uitgangsvraag 10).

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

21. Dand P, Sakel M. The management of drooling in motor neurone disease. *International Journal of Palliative Nursing*. 2010;16(11):560-4.
29. National Institute for Health and Care Excellence (UK). *Motor Neurone Disease: Assessment and Management*. National Clinical Guideline Centre (UK), editor. NICE Guideline NG42, February 2016.
30. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*. 2012;19(3):360-75.
55. Smith R, Piro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, et al. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial.[Erratum appears in *Neurotherapeutics*. 2017 Mar 10; PMID: 28283968]. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762-72.
59. Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. *Journal of the Neurological Sciences*. 1996;139 Suppl:43-4.
60. Squires N, Humberstone M, Wills A, Arthur A. The use of botulinum toxin injections to manage drooling in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: a systematic review. *Dysphagia*. 2014;29(4):500-8.
61. Mailly M, Rebours C, Koskas P, Klap P, Ayache D, Cohen M. Interests of the ultrasound-guidance in the treatment of drooling through botulinum toxin injections, our experience over 10 years. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery*. 2017;118(1):5-10.
62. Hobson EV, McGeachan A, Al-Chalabi A, Chandran S, Crawley F, Dick D, et al. Management of sialorrhoea in motor neuron disease: a survey of current UK practice. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(7-8):521-7.

63. Gordon PH. Amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, diagnosis and management. *CNS Drugs*. 2011;25(1):1-15.
64. Hansen A, Bedore B, Nickel E, Hanowski K, Tangen S, Goldish G. Elastic head support for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Rehabilitation Research and Development*. 2014;51(2):297-303.

Vraag 10: Welke adviezen kan de logopedist geven voor ondersteuning van de mondhygiëne bij patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Inleiding

Mondhygiëne is de dagelijkse verzorging van de mond en het gebit om deze gezond te houden en cariës en tandvleesontstekingen te voorkomen en zo ook de kans op bacteriële infecties te minimaliseren ⁽⁶⁶⁾. Bij mensen met ALS/PSMA/PLS en slikproblemen (dysfagie) is een goede mondverzorging extra belangrijk. Door voedsel- en vochtresidu in de mondholte kan tongbeslag ontstaan op het achterste gedeelte van de tong die door verandering van eetgewoonten, afname van de hoeveelheid en verandering van de samenstelling van het speeksel verder kan toenemen. Door een verminderde slikfrequentie wordt het speeksel in de mond te weinig “ververst” en is de natuurlijke mondreiniging onvoldoende. Foetor ex ore (slechte adem of halitose) kan een gevolg zijn. Een goede mondverzorging kan dit grotendeels voorkomen.

Natuurlijke reiniging van de mondholte en het (kunst-)gebit kan eveneens verminderen wanneer er bij de patiënt sprake is van zwakte (ALS, PSMA) dan wel spasme (PLS) van de tong en wangen, waardoor er regelmatig onbedoeld residu in de mondholte achterblijft.

Als gevolg van bulbair zwakte kan er bij een patiënt met ALS sprake zijn van (continu) ademen door de mond. Hierdoor droogt de mondholte uit. Een droge mond en het daarbij veel voorkomende dikke, taaie speeksel kunnen erg hinderlijk zijn voor de patiënt. Een droge mond is meer gevoelig voor infecties en heeft daardoor een verhoogd risico op tandplaque en cariës.

Samenvatting van de literatuur

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat de logopedist een signalerende en informerende taak heeft met betrekking tot mondhygiëne van de patiënt. Regelmatige mondinspectie (tijdens consult logopedie) is aan te raden. Bij patiënten met een matige tot ernstige dysfagie is het raadzaam om professioneel advies te vragen aan tandarts of mondhygiënist. Tevens moet de optie worden besproken om de patiënt door te verwijzen naar een Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde.

De werkgroep verwijst voor de handhaving van mondhygiëne naar de richtlijn Mondzorg voor zorgafhankelijke cliënten in verpleeghuizen ⁽⁶⁶⁾ en de aanbevelingen voor de mondzorg in de richtlijn Orofaryngeale dysfagie ⁽²²⁾. De werkgroep neemt hieruit de volgende aanbevelingen over:

Mondzorg en lichaamshouding

- Het risico op aspiratie is kleiner wanneer het poetsen van het gebit in een zittende houding gebeurt, boven een (was-)bak met het hoofd iets naar beneden geknikt. Deze houding is ook aan te raden wanneer het spoelen van de mondholte na het poetsen niet of moeilijk gaat.
- Tijdens de tandarts en/of mondhygiënische behandeling dient rekening gehouden te worden met de mogelijkheid dat iemand met ALS ademhalingsproblemen kan krijgen in liggende houding in de behandelstoel. Als dit risico aanwezig is, dient dit voorafgaand aan de behandeling met de tandarts en/of mondhygiënist besproken te worden. De mondbehandeling dient in een zo min mogelijk belastende houding voor de patiënt plaats te vinden.
- Indien een patiënt bedlegerig is, wordt de mond het makkelijkst en meest veilig gereinigd indien het hoofd van de patiënt zijwaarts ligt. Het is dan in verband met het risico op verslikken beter om geen water of tandpasta te gebruiken, ook niet om de mond na het tandenpoetsen te reinigen. Reinigen kan plaatsvinden door gaasjes te gebruiken. Als de mond moeilijk openblijft, kunnen tussen de kaakwallen of gebitselementen enkele spatels geplaatst worden.

Mondzorg bij onvoldoende of afwezige arm-/handfunctie

- Voor sommige patiënten met ALS/PSMA/PLS is de arm-/handfunctie onvoldoende om zelf nog adequate mondzorg te kunnen leveren. In overleg met de ergotherapeut kan gezocht worden naar een oplossing hiervoor. Bij afwezige arm-/handfunctie zal de mondzorg door iemand anders uitgevoerd moeten worden.

- Gebruik maken van ragers, tandenstokers of flossdraad voor interdentale reiniging vereist een motorische vaardigheid die lang niet alle patiënten (meer) hebben. Een tandenborstel kan niet adequaat de plaque tussen de gebitselementen verwijderen. Daarom moet bij voorkeur dagelijks maar tenminste eens per week de tandplaque interdentaal verwijderd worden door een verzorgende.

Er kan ook voor worden gekozen om de afspraakfrequentie met de mondhygiënist te verhogen.

Mondzorg en mondspasmen

In geval van mondspasmen kan bij de mondreiniging gebruik gemaakt worden van een hulpmiddel om de mond open te houden zodat alle plaatsen in de mond bereikt kunnen worden. De tandarts (bijvoorbeeld Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde) of mondhygiënist kunnen hierin adviseren.

Mondzorg bij dysfagie en niets per os (NPO)

- Het is belangrijk om de patiënt en zijn verzorgende alert te maken op het risico van verslikken in tandpasta met speeksel na het tandenpoetsen. Ook is het raadzaam om de tandarts en/of mondhygiënist te wijzen op het aspiratierisico en eventuele ademhalingsproblemen en de manieren waarop deze risico's te minimaliseren zijn tijdens de mondbehandeling.

- Extra aandacht zal moeten worden besteed aan het reinigen van de gebitselementen of de eventuele gebitsprothese. Een elektrische tandenborstel is een goed instrument tegen plaque vorming indien de patiënt dit hulpmiddel accepteert. Een tongschraper kan gebruikt worden om de tong van achteren naar voren te reinigen.

- De mondholte moet na elke maaltijd gecontroleerd worden op voedselresten, zeker bij patiënten die niet in staat zijn de mondholte zelfstandig schoon te houden. Wanneer een patiënt een gebitsprothese heeft, kan deze door orofaciale spieratrofie minder goed passend (vaak: lossier) gaan zitten. Er kunnen dan meer en ook frequenter voedselresten onder en rondom de prothese achterblijven.

Mondzorg en dik, taai speeksel

Er zijn meerdere manieren om de mondholte te bevochtigen en het indikken van speeksel tegen te gaan: door stevig en bewust te slikken, zorgen voor voldoende vochtinname, spoelen met water, aanpassen van voeding (meer zure producten gebruiken), aanbrengen van kunstspeeksel/-spray, bevochtigen door middel van natte gaasjes, gebruiken maken van een tongschraper (zie hiervoor tevens uitgangsvraag 9).

Aanbevelingen

- Informeer de patiënt en zijn omgeving over het belang van een goede mondzorg.
- Adviseer patiënt en zijn omgeving in het handhaven van een goede mondhygiëne:
 - Verwijderen van tandplaque met een elektrische tandenborstel;
 - Controleren van de mondholte op voedselresten na elke maaltijd;
 - Regelmatig controleren of een gebitsprothese nog goed past;
 - Gebruik maken van een tongschraper om van achteren naar voren de tong te reinigen;

- Gebruik maken van een hulpmiddel om de mond open te houden zodat alle plaatsen in de mond bereikt kunnen worden, in overleg met een tandarts en/of mondhygiënist;
 - Bevochtigen van de mondholte door: zorgen voor voldoende vochtintake, spoelen met water, aanpassen van voeding (adviseren meer zure producten te gebruiken), gebruik maken van kunstspeeksel/-spray, gebruik maken van vochtige gaasjes;
 - Het in overleg met een ergotherapeut zoeken naar een manier om de mondzorg zo lang mogelijk zelfstandig te kunnen uitvoeren. Bij afwezige arm-handfunctie de patiënt adviseren de mondzorg door iemand anders te laten uitvoeren;
 - Uitleg geven over het belang van adequate mondzorg ook wanneer een patiënt niets per os inneemt.
- Bespreek het risico op verslikken tijdens de mondverzorging en geef adviezen om dit te voorkomen:
 - Reinig de mond bij voorkeur in een zittende houding, poets het gebit boven een (was-)bak met de kin iets naar voren geknikt;
 - Indien de patiënt bedlegerig is, zorg dat het hoofd van de patiënt zijwaarts ligt. Plaats spatels tussen kaakwallen of gebitselementen (in overleg met tandarts/mondhygiënist) indien er sprake is van een bemoeilijkte mondopening;
 - Gebruik zo min mogelijk water in verband met risico op verslikken. Bij het tandenpoetsen (zonder tandpasta!) nareinigen met gaasjes en niet spoelen met water.
 - Schakel de mondhygiënist in indien de mondhygiëne onvoldoende is. Wijs de mondhygiënist op aspiratierisico tijdens de mondhygiënische behandeling en geef adviezen om dit te verminderen.
 - Bespreek (indien van toepassing en in overleg met de behandelend arts) het risico op ademhalingsproblemen bij liggende houding in de behandelstoel voorafgaand aan de behandeling door de tandarts en/of mondhygiënist.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

22. Baijens L. Orofaryngeale dysfagie. Multidisciplinaire richtlijn. Utrecht, Kennisinstituut van Medisch Specialisten; 2017.
66. Verenso (Nederlandse beroepsvereniging van verpleeghuisartsen en sociaal geriaters). Richtlijn Mondzorg voor zorgafhankelijke cliënten in verpleeghuizen; 2007.
[http:// www.verenso.nl/assets/Uploads/Downloads/Richtlijnen/Richtlijnmondzorg.pdf](http://www.verenso.nl/assets/Uploads/Downloads/Richtlijnen/Richtlijnmondzorg.pdf)

Vraag 11: Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet bij een laryngospasme bij patiënten met ALS/PLS?

Inleiding

De incidentie van laryngospasmen bij ALS bedraagt in een vroeg stadium van de ziekte 2%, in een vergevorderd stadium is dit percentage 19% ⁽²²⁾. Bij ALS/PLS wordt het laryngospasme vaak niet herkend en aldus onder-geagnostiseerd ⁽⁶⁷⁾.

Een laryngospasme is een vorm van een bovenste luchtwegobstructie ontstaan door spasmen (Centraal Motorisch Neuron probleem, CMN). Door overactiviteit van de adductoren van de stemplooï (spasme) kan plotselinge en ongecontroleerde sluiting van de larynx optreden ⁽⁶⁸⁾. Dergelijke kramp ontstaat en verdwijnt plots ('aanvalsgewijs'), duurt enkele seconden, de klacht van benauwdheid kan door angst of paniek vaak als veel langer worden ervaren. Het kan zowel overdag als 's nachts optreden. Patiënten hebben tijdens een bovenste luchtwegobstructie het gevoel dat ze stikken en kunnen op dat moment niet of slechts moeizaam ademen of praten. In zeldzamere gevallen verliest de patiënt even het bewustzijn voordat de ademhaling op gang komt. De contractie veroorzaakt een ernstige belemmering van de inademing, terwijl het uitademen gemakkelijker blijft verlopen (omdat de stembanden bij uitademen uit elkaar worden geblazen). Na een korte tijd begint de luchtweg zich langzaam te openen waarna een typisch luid piepende ademhaling op hoge toon (inspiratoire stridor) hoorbaar is ⁽⁶⁷⁾. Na enkele minuten normaliseert de ademhaling spontaan.

Een laryngospasme kan alleen door de KNO-arts vastgesteld worden met behulp van een fiberoptische laryngoscopie (mits het laryngospasme optreedt tijdens het kijken door de scoop).

Een spontane of uitgelokte prikkeling ('trigger') heeft vaak een (hevige) hoestbui als gevolg. Dit kan vervolgens leiden tot het optreden van een laryngospasme. Voorbeelden van dergelijke prikkels zijn:

- medicatie/intoxicatie (roken, inhalatie van hete gassen en sterke geuren);
- gastro-oesofageale reflux;
- angst;
- stress;
- houdingsverandering of verkeerde lichaamshouding (bijvoorbeeld gespannen schoudergebied);
- cervicothoracale ademhaling;
- spreken met veel inspanning;
- tanden poetsen;
- onvoldoende faryngeale klaring met als gevolg stase van speeksel of voedselresten in de valleculae of sinus piriformis en voortijdig verlies van voedsel uit de mondholte ⁽⁶⁹⁾.

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen studies gevonden waarin de effectiviteit van logopedische interventies voor laryngospasme bij patiënten met ALS/PLS is onderzocht.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat de behandeling van laryngospasmen een multidisciplinair karakter zou moeten hebben. Het is van groot belang om bij het vermoeden en het signaleren van de klachten goed door te vragen en vervolgens in een vroege fase te overleggen met de hoofdbehandelaar.

De logopedische behandelopties bestaan volgens de werkgroep uit:

- Informeren van patiënt en omgeving (geruststellen en uitleg geven wat er gebeurt bij een aanval);
- Vermijden van prikkels ('triggers');

- Opstellen leefregels voor tijdens een aanval (zittende houding aannemen, rust bewaren, langzaam en oppervlakkig inademen via de neus, uitademen via de mond, focus op buikademhaling);
- Geven van houding- en ademhalingsadviezen (eventueel in overleg met de fysiotherapeut). Onder andere het ontspannen van het schoudergebied, oefenen van de abdominale ademhaling en ademdoseringsoefening (2 seconden inademen, 3 seconden uitademen). Gapen.
Overige behandelmaatregelen liggen op het werkterrein van een arts. Indien er sprake is van reflux, kan een arts medicatie voorschrijven.
In enkele gevallen zal gekozen kunnen worden voor een invasieve medische behandeling, namelijk het plaatsen van een tracheostoma.

Aanbevelingen

- Informeer patiënt en naaste in overleg met de behandelend arts bij (het vermoeden op) laryngospasme over bovenste luchtwegobstructie en laryngospasme.

- Geef in overleg met de behandelend arts adviezen over:
 - Vermijden van prikkels ('triggers'), hanteren van een goede lichaamshouding, ontspannen inademen tijdens spreken, tandenpoetsen met verminderde kans op opwekken kokhalsreflex, verminderen faryngeale stase van speeksel en voedselresten;
 - Opstellen van leefregels.

- Geef oefeningen ten behoeve van:
 - Ontspannen van de ademhaling in overleg met de fysiotherapeut;
 - Ontspannen van het mond-keelgebied door middel van gapen.

Verwijs, indien deze maatregelen in de aanpak van laryngospasmen niet of onvoldoende werken, de patiënt terug naar de behandelend arts voor medische behandeling.

Referenties

13. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics*. 2015;33(4):889-908.
67. Gdynia HJ, Kassubek J, Sperfeld AD. Laryngospasm in neurological diseases. *Neurocritical Care*. 2006;4(2):163-7.
68. van der Graaff MM, Grolman W, Westermann EJ, Boogaardt HC, Koelman H, van der Kooij AJ, et al. Vocal cord dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: four cases and a review of the literature. *Archives of Neurology*. 2009;66(11):1329-33.
69. Hadjikitou S, Wiles CM. Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2001;103(4):207-13.

Vraag 12: Wanneer kunnen welke communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden ingezet door de (omgeving van) patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Inleiding

Wanneer een patiënt met ALS/PSMA/PLS zeer slecht verstaanbaar spreekt of niet meer tot spreken in staat is, verandert de communicatieve deelname van de patiënt (en zijn gesprekspartner) in diverse sociale situaties. Niet zelden dreigt een sociaal isolement.

Het zich non-verbaal uiten kan bij patiënten met ALS eveneens veranderen doordat de mimische expressie afneemt (verslapping dan wel verstarring). Ook het wijzen en het maken van natuurlijke gebaren als non-verbale communicatie veranderen als gevolg van afname van de arm-/handfunctie.

Sommige patiënten met ALS ontwikkelen een tetraparese en kunnen eindigen in een complete locked-in situatie. Alle willekeurige bewegingen zijn dan niet meer mogelijk (de laatst overgebleven willekeurige spiercontrole is die van de oogspieren) hetgeen de communicatie zeer bemoeilijkt.

Naast dysartrie en in een vergevorderd stadium anartrie zijn er andere factoren die de communicatie kunnen belemmeren, zoals (non)invasieve beademing en cognitieve stoornissen waaronder fronto-temporale dementie (FTD).

Bij patiënten met FTD loopt het verlies van schriftelijk communiceren parallel aan het verlies van mondeling communiceren. Deze patiënten kunnen vaak geen schriftelijke taal produceren (of met veel fatische stoornissen). Een hulpmiddel gericht op schriftelijke taal in enigerlei vorm is dan ook niet zinvol.

Het leren van nieuwe taken, inclusief het gebruik van communicatieapparatuur, kan voor deze patiënten moeilijk zijn als gevolg van de dementie. Vroegtijdig aanbieden van deze hulpmiddelen kan het ermee leren omgaan vergemakkelijken en de effectiviteit in het gebruik ervan vergroten.

Wanneer een patiënt beademd wordt via een beademingsmasker, wordt de spraakverstaanbaarheid negatief beïnvloed (bijvoorbeeld demping van het stemvolume, vermindering van de prosodie). Bij invasieve beademing (bijvoorbeeld via een tracheacanule) is fonatie vaak niet meer mogelijk of kost dit de patiënt te veel energie.

Bij ondersteunde communicatie kan gebruik gemaakt worden van low-tech- en high-tech hulpmiddelen:

- 'Low-tech' hulpmiddelen zijn relatief eenvoudig en hebben actief de inzet van de gesprekspartner nodig (bijvoorbeeld pen en papier, een letterkaart, een pictogrammenkaart of een doorkijkraam bij een patiënt met tetraplegie) om hetgeen aangewezen wordt (met vinger/ogen) te decoderen.
- 'High-tech' hulpmiddelen zijn onafhankelijk van de gesprekspartner te gebruiken en zijn op diverse wijzen te bedienen (bijvoorbeeld: touchscreen, trackball, hoofdmuis, visuele-scanmethode, oogbesturing).

De laatste decennia hebben er veel technologische ontwikkelingen plaatsgevonden op het gebied van hightech hulpmiddelen, zoals spraakcomputers en brain computer interfaces (BCIs), waarbij hersensignalen gemeten en gedigitaliseerd worden.

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen gecontroleerde wetenschappelijke studies gevonden die de effectiviteit van de inzet van communicatiehulpmiddelen voor mensen met ALS/PSMA/PLS hebben onderzocht.

Overwegingen

Gezien het feit dat communicatieve behoeften van de patiënt snel kunnen veranderen, is de werkgroep van mening dat de logopedist voortdurend de communicatie en het gebruik van communicatiehulpmiddelen bij patiënten met ALS/PSMA/PLS moet monitoren.

Wanneer overwogen wordt om de patiënt in zijn communicatie te gaan ondersteunen middels communicatiehulpmiddelen, vindt de werkgroep de volgende stappen hierbij van belang:

Indicatiestelling en timing inzet van communicatiehulpmiddelen

- Wanneer de articulatie van de patiënt nog relatief goed is en de patiënt zijn stem wil laten digitaliseren omdat hij in de toekomst zijn 'eigen stem' wil gebruiken op een spraakcomputer, zogenaamde 'voice banking', zal er bij voorkeur nog voordat er een dysartrie op te merken is, gestart moeten worden met de aanvraag van deze communicatieondersteuning. Na goedkeuring door de zorgverzekeraar zal de patiënt een intensief traject door moeten lopen om alle stembestanden in te spreken, daarna kan pas de digitalisatie plaatsvinden.

- Wanneer het spreektempo van de patiënt beneden de grens komt van 125 woorden per minuut op de SIT-test (Speech Intelligibility Test ⁽³⁾ ⁽⁵⁷⁾ ⁽⁷⁰⁾), of wanneer de spraakverstaanbaarheid *minder dan* 90% bedraagt zou communicatieapparatuur door de logopedist geïntroduceerd moeten worden. Het normale spreektempo voor gezonde volwassenen bedraagt (gemeten op de SIT-test) 190 woorden per minuut. Voor het Nederlandstalige gebied kunnen hiervoor de volgende testen worden gebruikt: Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek op Zinsniveau (NSVO-Z)⁽³⁸⁾ of het Nederlandstalig dysartrieonderzoek voor volwassenen (NDO-V)⁽³⁷⁾.

- De werkgroep is van mening dat tijdige, vroege bespreking en eventueel demonstreren en trainen in het gebruik van communicatie-ondersteunende hulpmiddelen bijdraagt aan een snelle acceptatie. Hierdoor leert de patiënt makkelijker met deze middelen om te gaan.

Onder tijdig en vroeg verstaat de werkgroep:

- Wanneer ondanks het inzetten van de logopedische technieken voor het verbeteren van de spraakverstaanbaarheid (zie uitgangsvraag 7) de progressie van de dysartrie snel is en leidt tot slecht verstaanbare spraak (patiënt moet vaak herhalen wat hij zojuist gezegd heeft).
- Wanneer de patiënt slecht verstaanbaar spreekt in ongunstige spreksituaties (bijvoorbeeld achtergrondlawaai, groepsgesprekken waarbij stem verheffen noodzakelijk is, spreken over grote afstanden).
- Wanneer het spreken zeer vermoeiend wordt (bijvoorbeeld 's avonds), waardoor de patiënt minder verbale initiatieven neemt.

- Het inzetten van communicatiehulpmiddelen voor patiënten met taalstoornissen als gevolg van FTD zal vroegtijdig aangeboden moeten worden, evenals het leren omgaan hiermee. Vroegtijdig houdt hierbij in: zodra er tekenen zijn van de dysartrie en de spraakverstaanbaarheid licht lijkt te verminderen. Reden hiervoor is dat het leren hanteren en het vervolgens gaan gebruiken van communicatieapparatuur voor deze patiënten moeilijk kan zijn als gevolg van de dementie. De rol van de gesprekspartners is hierbij onmisbaar.

Type communicatie ondersteuning en gezamenlijke besluitvorming

Welk type communicatiehulpmiddel bij welke patiënt in welke fase van het ziekteproces het meest geschikt is, is volgens de werkgroep **altijd maatwerk** en zal uit een individueel advies bestaan:

- De werkgroep acht het van belang om de wijze van communicatie, het gebruik van hulpmiddelen hierbij en de wensen van de patiënt en zijn/haar naaste(n) ten aanzien van het inzetten van hulpmiddelen zorgvuldig in kaart te brengen. Zowel 1 op 1 gespreksituaties als communicatie op afstand, bijvoorbeeld via de telefoon, e-mail, internet en sociale media, wordt in het onderzoek meegenomen. Hierbij kan gebruik gemaakt worden van de Communication Device Use Checklist⁽⁷¹⁾

(zie bijlage Meetinstrumenten). Hierdoor kunnen verwachtingen bijgesteld worden hetgeen kan leiden tot een succesvoller gebruik van de in te zetten communicatiehulpmiddelen ⁽⁷¹⁾.

- Inzetten communicatiehulpmiddel/-apparatuur. Gezien de snelle technische ontwikkelingen, volstaat een opsomming van huidige apparatuur hier niet, maar wordt verwezen naar de website van het ALS Centrum Nederland die zoveel mogelijk up-to-date gehouden wordt:

<https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/>.

Onder de titel 'Welke type communicatiehulpmiddelen zijn er?' worden op deze lijst de huidige opties met toelichting vermeld. Deze lijst omvat informatie over: letterkaarten, spraakcomputers (met en zonder oogbediening) en de stemversterker.

Zie voor communicatiehulpmiddelen eveneens de ThuisALSThuis-website: <https://www.thuis-als-thuis.nl/tour/communicatie/>.

- Inzetten van ondersteunende communicatie app via smartphone of iPhone of op tablet van de patiënt. Deze manier van communicatie ondersteuning wordt vaak snel ingezet door de patiënt, aangezien hij het gebruikt op zijn reeds bekende mobiele telefoon of tablet waar bovendien zijn omgeving al zeer vertrouwd mee is en die sociaal reeds geaccepteerd zijn.

- Inzetten van een (A4 formaat) 'nood communicatiekaart' gemaakt door de logopedist voor de patiënt. Deze kaart bevat alleen de meest essentiële woorden/picto's of afbeeldingen die symbool staan voor die onderwerpen die frequent (bijvoorbeeld dagelijks) snel duidelijk gemaakt moeten kunnen worden door de patiënt.

- Inzetten van 'voice banking' (Fluency Text To Speech, 'Fluency TTS' programma). Hierbij worden de eigen stem en spraak opgenomen en vervolgens worden deze gedigitaliseerd en gebruikt op een digitaal communicatiehulpmiddel. Via het hulpmiddel kan zo met de eigen stem en articulatie worden gecommuniceerd. Voorwaarde om dit te kunnen gebruiken, is dat de articulatie van de patiënt nog goed moet zijn. Voice banking wordt niet altijd door een zorgverzekeraar vergoed.

De werkgroep is van mening dat bij de keuze van het type communicatiehulpmiddel zoveel mogelijk rekening gehouden moet worden met het cognitief functioneren van de patiënt in combinatie met de mate van complexiteit van het hulpmiddel.

De logopedist zal met de ergotherapeut moeten afstemmen zodat de ondersteunende communicatieapparatuur geïntegreerd kan worden met andere benodigde ondersteunende technologieën, zoals omgevingsbesturing en alarmering. De communicatiehulpmiddelen en andere technologische systemen moeten complementair zijn.

De werkgroep is van mening dat het raadzaam is om de overweging en de uitvoering van de passing van de apparatuur in nauwe samenspraak te doen met de arts, de ergotherapeut en de gecontracteerde leverancier van de communicatieapparatuur (eventueel ook met de fysiotherapeut).

De werkgroep is van mening dat in Nederland de logopedist bij het aanvragen van de communicatieapparatuur van te voren rekening moet houden met de afspraken die gelden voor de plek of instelling waar de patiënt op dat moment verblijft (bijv. poliklinisch via revalidatiecentrum / afdeling revalidatie van een ziekenhuis of een verpleeghuis, of thuiswonend en behandeling vanuit de eerste lijn). Dit kan de keuze voor het communicatiehulpmiddel beïnvloeden en het aantal mogelijke leveranciers beperken.

Overwegingen bij NIV en TIV

De werkgroep is van mening dat patiënten die gebruik maken van non-invasieve ventilatie (NIV) of tracheostomale invasieve ventilatie (TIV) en bij wie de arm-/handfunctie voldoende is, zij communicatiehulpmiddelen kunnen inzetten waarbij de arm-/handfunctie (bijvoorbeeld schrijven, typen op iPhone of tablet, p.c. of laptop) nodig is. Wanneer deze functies niet meer bruikbaar zijn, kunnen communicatiehulpmiddelen met oogbediening worden ingezet ⁽³⁴⁾. Deze patiënten kunnen eveneens gebruik maken van communicatie- en/of letterkaarten.

Op de website van het ALS Centrum Nederland staat een communicatiewijzer ('ezelsbruggetje') voor het communiceren met een patiënt die invasief beademd wordt. Zie: <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/>.

In de systematic review van Hanson en Yorkston ⁽¹²⁾ wordt het inzetten van brain computer interfaces (BCIs) genoemd als 'future directions' in de ondersteunende communicatie.

Huidige ontwikkelingen richten zich vaak op het testen van deze brain computer interfaces als communicatiehulpmiddel voor patiënten met ALS. De meta-analyse van Marchetti & Priftis ⁽⁷²⁾ laat echter zien dat het nog niet mogelijk is om betrouwbaar de effectiviteit vast te stellen van BCIs als communicatiehulpmiddel.

Aanbevelingen

- Overweeg vroege introductie van communicatiehulpmiddelen (indien nodig in samenwerking met ergotherapeut en fysiotherapeut) bij patiënt en omgeving:
 - Bespreek voice banking (zgn. 'Fluency TTS' programma) met de patiënt en zijn omgeving wanneer er nog geen (nauwelijks) sprake is van dysartrische spraak.
 - Bespreek de inzet van communicatiehulpmiddelen in de volgende situaties: bij de eerste symptomen van dysartrie, wanneer het spreektempo van de patiënt vertraagt naar 125 woorden/minuut, wanneer de spraakverstaanbaarheid minder bedraagt dan 90%.
Volg hierbij de volgende stappen:
 - Spreek een passing communicatieapparatuur af op korte termijn (binnen 2 weken na introductie hiervan).
 - Bied bij patiënten met taalstoornissen als gevolg van ALS-FTD vroegtijdig de inzet van communicatiehulpmiddelen aan, evenals het leren omgaan hiermee. Betrek direct de gesprekspartners hierbij.
 - Stel de aanvraag voor vergoeding communicatieapparatuur op en dien deze in binnen twee weken na de passing (in samenwerking met de leverancier van de communicatieapparatuur en eventueel ook de ergotherapeut).
 - Houd frequent contact met de leverancier met betrekking tot de leveringsdatum.
- Overweeg type communicatieondersteuning en gezamenlijke besluitvorming.
 - Onderzoek de spraak- en communicatiebehoeften en -mogelijkheden. (Desgewenst) invullen van de Communication Device Use Checklist (zie bijlage Meetinstrumenten).
 - Bespreek opties voor communicatieondersteuning zowel low-tech (bijvoorbeeld letterkaarten, woord borden) als high-tech technologieën (bijvoorbeeld pc of op tablet gebaseerde communicatiehulpmiddelen met spraakuitvoer). Zie voor mogelijkheden de website van het ALS Centrum Nederland 'Welke type communicatiehulpmiddelen zijn er?': <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/> en / of: de ThuisALSThuis-website (<https://www.thuis-als-thuis.nl/tour/communicatie/>).
 - Stel een individueel advies op, het type communicatiehulpmiddel is altijd maatwerk.
 - Houd rekening met het cognitief functioneren van de patiënt in combinatie met de mate van complexiteit van het communicatieapparaat.
 - Houd rekening met een gestoorde arm-/handfunctie en te verwachten progressie in de nabije toekomst.
 - Schrijf de aanvraag in nauwe samenwerking met de ergotherapeut in verband met integratie van de ondersteunende communicatieapparatuur met andere benodigde ondersteunende technologieën, zoals omgevingsbesturing.

Bij NIV en TIV

- Maak gebruik van communicatiehulpmiddelen waarbij de arm-/handfunctie ingezet kan worden.
 - Maak gebruik van de oogbewegingen als belangrijkste communicatiemiddel indien de arm-/handfunctie onvoldoende is.
 - Maak gebruik van de 'Communicatiewijzer voor invasieve beademing', zie hiervoor de website van het ALS Centrum Nederland:
<https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/communicatiehulpmiddelen-2/>.
- Monitor het gebruik van communicatiehulpmiddelen:
- Zorg voor ondersteuning en training voor de patiënt met ALS en zijn omgeving (naasten, familieleden en/of verzorgers) bij het gebruik van communicatiehulpmiddelen (indien nodig).
 - Betrek de omgeving actief bij het (implementatie-)proces van communicatieapparatuur.
 - Evalueer de effectiviteit van het communicatiehulpmiddel naarmate het ziekteproces van de patiënt vordert, evenals het regelmatig evalueren van de communicatiebehoeften en -mogelijkheden van de patiënt en zijn vermogen om de communicatie ondersteunende apparatuur te gebruiken.
 - Organiseer een nieuwe passing communicatieapparatuur met een gecontracteerde leverancier wanneer het huidige apparaat niet meer voldoet. Overweeg met alle betrokken partijen een ander communicatiehulpmiddel (apparaat) in te zetten, tevens in overleg met de leverancier van communicatieapparatuur.

Zie werkkaart 4 voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

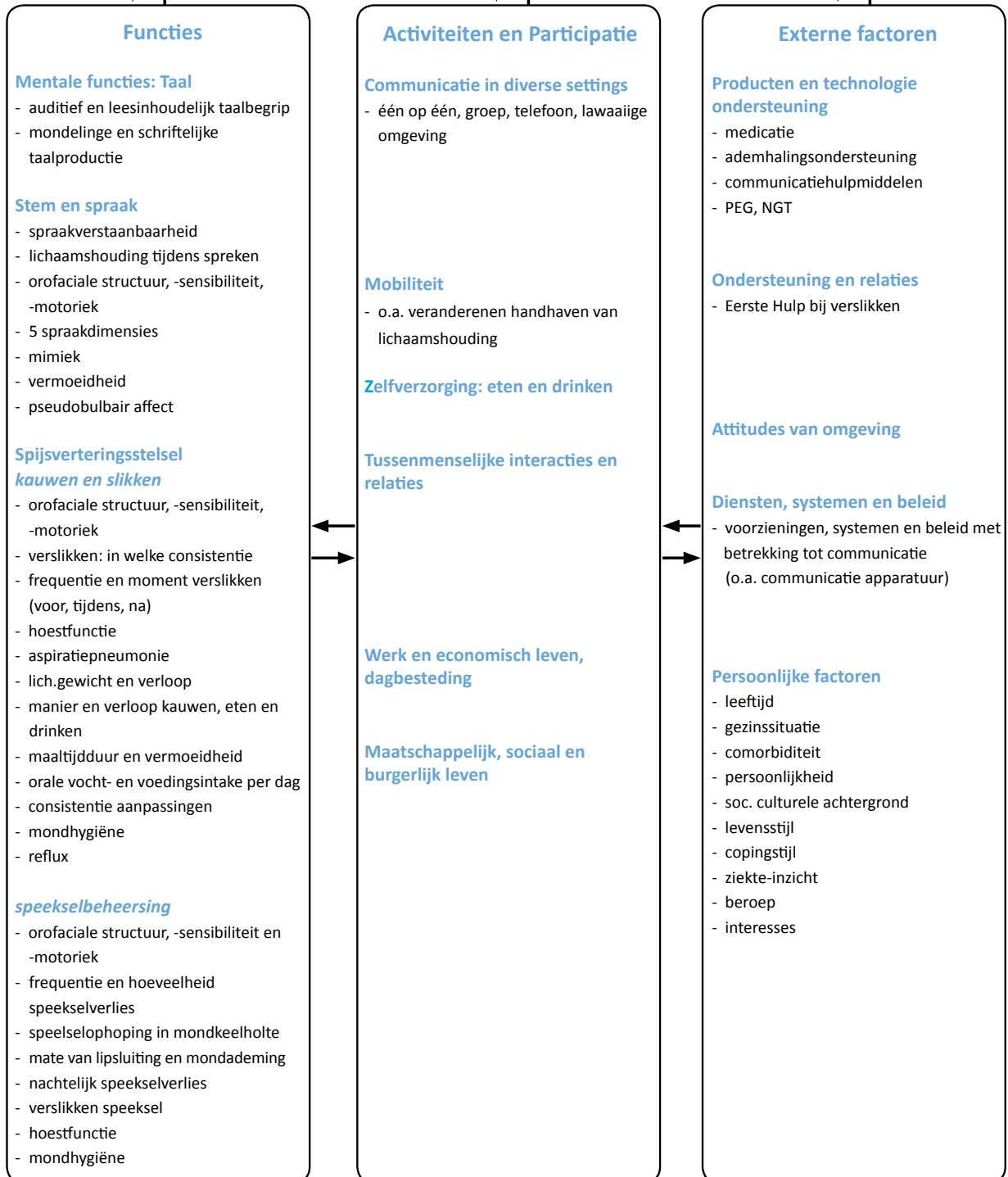
3. Plowman EK. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2015;58(4):1151-66.
12. Hanson E, Yorkston KM, Britton D. Dysarthria in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of Characteristics, Speech Treatment and AAC Options. *Journal of Medical Speech Language Pathology*. 2011;19(3):12-30.
34. Nakayama Y, Shimizu T, Mochizuki Y, Hayashi K, Matsuda C, Nagao M, et al. Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy-invasive ventilation. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(1-2):38-46.
37. Knuijt, S., Kalf, J.G., Gerven, M. van, Deckers-Kocken, J.M., Kromhout, L., Goossens, H.B., & Swart, B.J M. Nederlandstalig Dysartrie Onderzoek - Volwassenen (NDO-V), 2014. Editor: Bohn Stafleu Van Loghum.
38. Martens H., Nuffelen van G., De Bodt M. Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek - Zinsniveau (NSVO-Z), 2010.
56. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*. 2011:714693.
70. Cohen SM, Elackattu A, Noordzij JP, Walsh MJ, Langmore SE. Palliative Treatment of Dysphonia and Dysarthria. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2009;42(1):107-21.
71. Fried-Oken M, Fox L, Rau MT, Tullman J, Baker G, Hindal M, et al. Purposes of AAC device use for persons with ALS as reported by caregivers. *Augmentative and Alternative Communication*. 2006;22(3):209-21.
72. Marchetti M, Priftis K. Brain-computer interfaces in amyotrophic lateral sclerosis: A metaanalysis. *Clinical Neurophysiology*. 2015;126(6):1255-63.

Bijlage 1 Werkkaarten

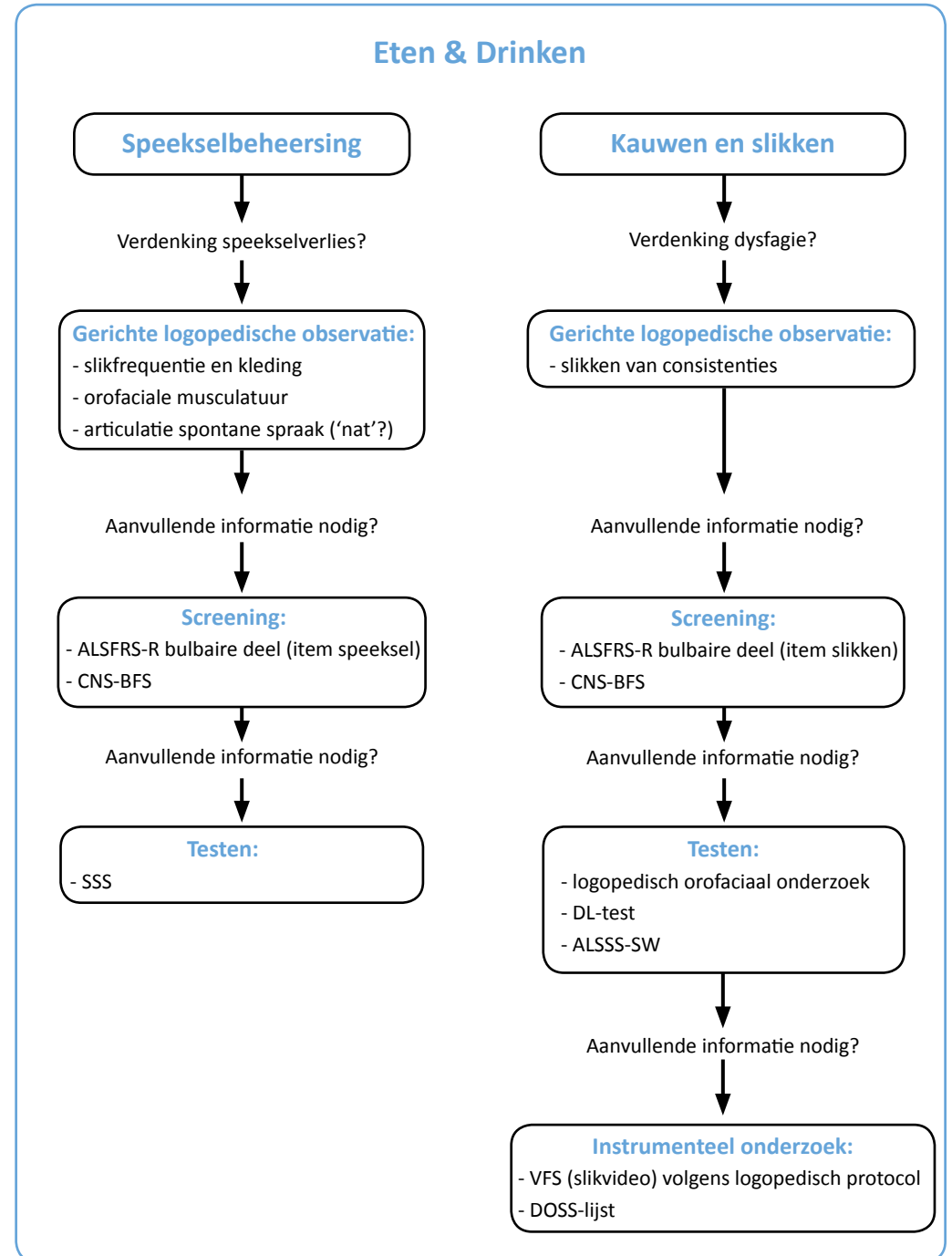
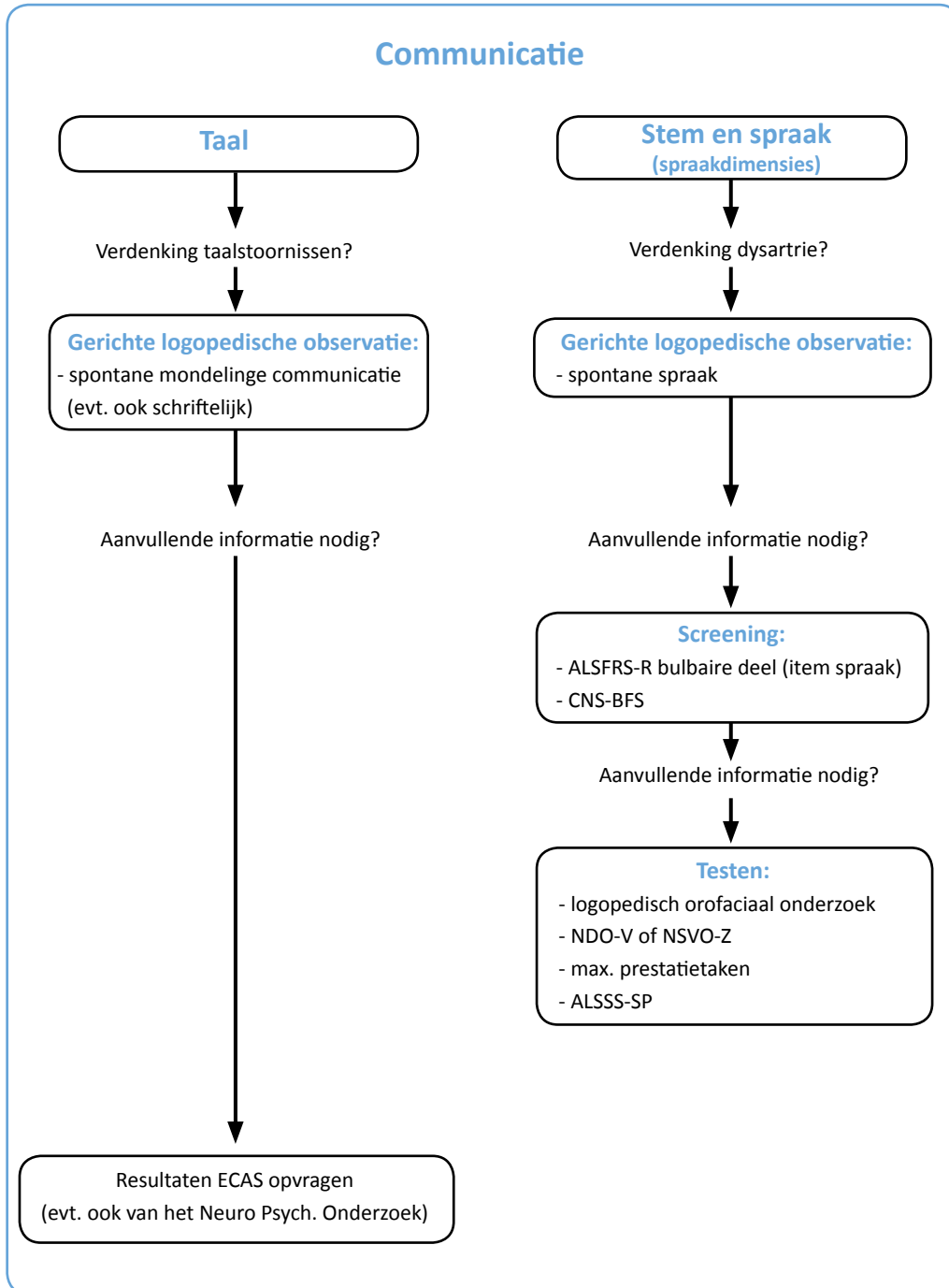
Werkkaart 1 Diagnostisch proces ALS/PSMA/PLS: Anamnese Logopedie

Datum diagnose; type/aard ALS; ernst van het beloop
Datum aanvang klachten

Hulpvraag, motivatie en verwachtingen van de patiënt



Werkkaart 2 Diagnostisch proces ALS/PSMA/PLS: Logopedisch onderzoek



Werkkaart 3 Therapeutisch proces ALS/PSMA/PLS: Logopedische aangrijpingspunten

(noot: voor de behandeling van ademhaling wordt verwezen naar de richtlijn Fysiotherapie bij ALS/PSMA/PLS. De logopedist behandelt de ademhaling bij patiënten alleen in relatie tot het spreken en ophoesten).

Communicatie

Taal (bij ALS-FTD, dit is geen onderwerp van deze richtlijn)

(o.a.) Woordvindingsproblemen.

Uiteindelijk mutisme.

tijd

Stem en spraak

Normale stem en spraak, eventueel alleen door patiënt en/of omgeving wordt kleine verandering in stem en spraak af en toe opgemerkt.

Stem- en spraakstoornissen zijn op te merken door derden, met name tijdens vermoeidheid of in stressvolle situaties.

Stem en spraak zijn verstaanbaar na herhaling van de uiting.

Stem en spraak worden non-verbaal ondersteund.

Stem en spraak zijn onverstaanbaar, uiteindelijk anartrie.

Doel:

- informeren over factoren van invloed op spraakverstaanbaarheid (spraakdimensies, vermoeidheid, pseudobulbair affect).
- uitleggen basale communicatie vaardigheden.
- optimaliseren manier van communiceren.

Doel:

- alert zijn op en toepassen van basale communicatievaardigheden patiënt en omgeving.
- ademdosering bij spreken.
- ondersteuning groot geluid en roepen met hulpmiddel.
- optimaliseren stem en spraak door middel van overdreven articuleren, ademdosering bij spreken.

Doel:

- alert zijn op en toepassen van basale communicatie vaardigheden door patiënt en omgeving.
- ademdosering bij spreken.
- ondersteuning groot geluid en roepen met hulpmiddel.
- optimaliseren stem en spraak door middel van overdreven articuleren, ademdosering bij spreken.
- introductie communicatie ondersteuning (low-tech, high-tech) i.s.m. ergo-therapeut, eventueel leverancier.

Doel:

- trainen en inzetten communicatie-hulpmiddel (low-tech, high-tech) in dagelijkse communicatieve situaties i.s.m. ergo-therapeut en leverancier.
- benadrukken belang non-verbale communicatie (indien mogelijk) als wijzen, gebaren, mimiek.

Doel:

- gebruiken communicatiehulpmiddel (low-tech, high-tech) in dagelijkse communicatieve situaties i.s.m. ergo-therapeut en leverancier.
- benadrukken belang non-verbale communicatie (indien mogelijk) als wijzen, gebaren, mimiek.

Eten en drinken

tijd

Kauwen, slikken en speekselbeheersing

Volledige orale vocht- en voedings intake, goede speekselbeheersing. Alleen patiënt merkt soms oraal/faryngeaal residu op.

Vroege slikproblemen, slikken kost moeite en concentratie. Incidenteel verslikken. Toename maaltijdduur.

Orale intake is aangepast qua consistentie (zacht en homogeen, dun vloeibaar). PEG (NGT) bespreken.

Noodzaak sondevoeding via PEG (NGT) in combinatie met orale intake. Onvoldoende orale intake van vocht en voeding. Risico op dehydratie en ondervoeding.

Niets per os. Orale intake is onveilig. Hoger risico op aspiratiepneumonie, toename gewichtsverlies. Sondevoeding via PEG (NGT).

Doel:

- informeren en adviseren (in samenwerking met diëtist) ten aanzien van volledige voedingsintake.
- uitleggen beloop normale slikproces en waar alert op te zijn.

Doel:

- minimaliseren aspiratierisico.
- zolang mogelijk behouden orale intake, aangepast en afgestemd op behoefte en mogelijkheden patiënt.
- goede mondhygiëne.

Doel:

- minimaliseren aspiratierisico.
- zolang mogelijk behouden orale intake, aangepast en afgestemd op behoefte en mogelijkheden patiënt.
- goede mondhygiëne.

Doel:

- minimaliseren aspiratierisico.
- zolang mogelijk behouden orale intake, aangepast en afgestemd op behoefte en mogelijkheden patiënt.
- goede mondhygiëne.

Doel:

- minimaliseren aspiratierisico.
- zolang mogelijk behouden orale intake, aangepast en afgestemd op behoefte en mogelijkheden patiënt.
- goede mondhygiëne.

Werkkaart 4 Logopedische Interventies bij ALS/PSMA/PLS

Problemen met	Doel	Interventies	In samenwerking met (naast patiënt en omgeving)
Taal (vraagt om verdere ontwikkeling, is nu geen focus van deze richtlijn)			
Stem en spraak	<ul style="list-style-type: none"> - Zolang mogelijk behouden van de spraakverstaanbaarheid door middel van spraakcompensatietechnieken. 	<ul style="list-style-type: none"> - Informeren over houding-adem-stem-spraak, vóórkomen van pseudobulbair affect en invloed hiervan op de spraakverstaanbaarheid. - Adviseren over en oefenen van economisch stem- en spraakgebruik. - Optimaliseren lichaamshouding en basale communicatie voorwaarden. - Overarticuleren, aanleren lager spreektempo, ademtechniek bij stem verheffen, spreken in letter-grepen, spellend spreken. - Inzetten non-verbale communicatietechnieken (wijzen, natuurlijke gebaren, schrijven, typen). - Inzetten communicatiehulpmiddelen (low-tech, high-tech). - Uitproberen tandheelkundige hulpmiddelen. - I.o.m. behandelend arts overwegen medicamenteuze behandeling met Nuedexta. 	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, ergotherapeut, fysiotherapeut, leverancier communicatiehulpmiddelen, tandtechnicus.
Ademhaling	<ul style="list-style-type: none"> - Verbeteren ademdosering bij het spreken. - Verbeteren adem-stemkoppeling. 	<ul style="list-style-type: none"> - Optimaliseren adem-stemkoppeling; ademtechniek bij stemverheffing; optimaliseren ademsteun; optimaliseren ademdosering tijdens spreken. (N.B.: voor optimaliseren hoesttechnieken: zie de richtlijn fysiotherapie bij ALS/PSMA/PLS). 	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, fysiotherapeut, ergotherapeut.
Kauwen en slikken	<ul style="list-style-type: none"> - Zolang mogelijk kauwen van (stevige) vaste consistenties. - Zolang mogelijk veilig slikken van voeding, vocht en speeksel. 	<ul style="list-style-type: none"> - Informeren en adviseren met betrekking tot veiligheid slikfunctie en ten aanzien van veranderingen op gebied van eten, drinken en speekselbeheersing. - Instrueren omgeving met betrekking tot Heimlich-manoeuvre. - Optimaliseren slikken bij eten en drinken door middel van houdingsaanpassingen, toepassen compensatiestrategieën en slikmanoeuvres. - Adviseren over aanpassen vocht- en voedingsconsistenties. - Informeren over mogelijkheid sondevoeding (eventueel in combinatie met orale intake) via PEG (eventueel NGT). - Inzetten van hulpmiddelen (bijv. aangepaste bekertjes, aangepast bestek). 	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, diëtist, fysiotherapeut, ergotherapeut, mondhygiënist.
Speekselbeheersing	<ul style="list-style-type: none"> - Zolang mogelijk stevig en tijdig slikken van speeksel. - Behouden goede mondhygiëne. 	<ul style="list-style-type: none"> - Informeren en adviseren met betrekking tot veiligheid slikken en ten aanzien van veranderingen op gebied van eten, drinken en speekselbeheersing. - Optimaliseren speekselbeheersing door middel van houdingsaanpassingen, toepassen compensatiestrategieën en slikmanoeuvres evt. met behulp van reminders. - Adviseren over aanpassen voedingssamenstelling in verband met invloed verminderen speekselproductie. - Adviseren t.a.v. mondhygiëne. - (via arts) Injecteren speekselklieren met Botulinetoxine (B), eventueel radiotherapie. - (via arts) Overwegen inzetten uitzuigapparatuur, starten medicamenteuze behandeling met Nuedexta. 	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, diëtist, fysiotherapeut, ergotherapeut, mondhygiënist.
Communicatie	<ul style="list-style-type: none"> - Efficiënt blijven communiceren met omgeving. 	Zie hierboven bij Stem en spraak en bij Ademhaling.	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, ergotherapeut, fysiotherapeut, (neuro-)psycholoog, leverancier communicatiehulpmiddelen.
Eten & Drinken	<ul style="list-style-type: none"> - Zo lang mogelijk veilig vocht- en voedingsintake per os handhaven. - Behouden lichaamsgewicht. - Behouden goede mondhygiëne. - Zo lang mogelijk behouden van sociale functie eten en drinken. 	Zie hierboven bij Kauwen en slikken en bij Speekselbeheersing.	<ul style="list-style-type: none"> - Arts, diëtist, fysiotherapeut, ergotherapeut, mondhygiënist.

Bijlage 2 Lijst van afkortingen

AAN	American Academy of Neurology.
ALS	Amyotrofische Laterale Sclerose.
ALSFRRS-R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised.
ALSS-SP	Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Speech.
ALSS-SW	Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Swallowing.
APRS	Aspiration Penetration Rating Scale.
BCI	Brain Computer Interface.
CMN	Centraal Motorisch Neuron.
CNS-BFS	Center for Neurologic Study - Bulbar Function Scale.
CNS-LS	Center for Neurologic Study - Lability Scale.
COSMIN	COnsensus-based Standards for the selection of health Measurement INstruments.
DDK	Diadochokinese tempo.
DL	Dysphagia Limit test (Slikvolumetest).
DOSS	Dysphagia Outcome Severity Scale.
ECAS	Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen.
EFNS	European Federation of Neurological Societies.
FEES	Flexibele Endoscopische Evaluatie van de Slikfunctie.
FTD	Fronto Temporale Dementie.
GRADE	Grading Recommendations Assessment, Development and Evaluation.
MND	Motor Neuron Disease.
MTP	Maximum Tongue Pressure.
NDO-V	Nederlandstalig Dysartrie Onderzoek-Volwassenen.
NdSSS	Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale.
NEALS	Northeast ALS Consortium
NGT	Nasogastric Tube, neussonde.
NICE	National Institute for Health and Care Excellence.
NIV	Niet Invasieve Ventilatie.
NPO	Neuropsychologisch Onderzoek.
NSVO-Z	Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek op Zinsniveau.
OSS	Oral Secretion Scale.
PEG	Percutane Endoscopische Gastrostomie.
PLS	Primaire Laterale Sclerose.
PMN	Perifeer Motorisch Neuron.
PPT	Percentage Pauze Tijd.
PSMA	Progressieve Spinale Musculaire Atrofie.
RCT	Randomised Controlled Trial.
ROBINS-I	Risk Of Bias In Non-Randomized Studies.
SIT	Sentence Intelligibility Test.
SLP	Speech-Language Pathologist.
SSS	Sialorrhoea Scoring Scale.
TIV	Tracheostomale Invasieve Ventilatie.
VAS	Visueel Analoge-schaal.
VFS	Video Fluoroscopisch Slikonderzoek, slikvideo.
V-VST	Volume Viscositeit Slikfunctie Test.

Bijlage 3 Meetinstrumenten

Stem en Spraak

ALS Functional Rating Scale Revised (ALSFRRS-R)

Naam patient en pt. nummer:

Datum:

Geb. datum:

Item 1: spraak

- | | | |
|---|--------------------------|--|
| 4 | <input type="checkbox"/> | normale spraak |
| 3 | <input type="checkbox"/> | waarneembare spraakstoornis |
| 2 | <input type="checkbox"/> | met herhalingen begrijpbare spraak |
| 1 | <input type="checkbox"/> | spraak gecombineerd met non-verbale communicatie |
| 0 | <input type="checkbox"/> | verlies van effectief spraakvermogen |

Ingevuld door:

In: Cedarbaum J., Stamblera N., Maltab E., Fuller C., Hilt D., Thurmond B., Nakanishi A., BDNF ALS Study Group (Phase III). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*, 1999; 169: 13-21.

Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Speech (ALSSS-SP)

Table 1 Speech

<i>Normal Speech Processes</i>		
10	Normal speech	Patient denies any difficulty speaking, examination demonstrates no abnormality
9	Nominal speech	Only the patient or spouse notices speech has changed, abnormalities maintains normal rate and volume
<i>Detectable speech disturbance</i>		
8	Perceived speech changes	Speech changes are noted by others, especially during fatigue or stress; rate of speech remains essentially normal
7	Obvious speech abnormalities	Speech is consistently impaired; affected are rate, articulation and resonance; remains easily understood
<i>Intelligible with repeating</i>		
6	Repeats message on occasion	Rate is much slower; repeats specific words in adverse listening situations; does not limit complexity or length of message
5	Frequent repeating required	Speech is slow and labored; extensive repetition or a "translator" is commonly used; patient probably limits the complexity or length of messages
<i>Speech combined with nonvocal communication</i>		
4	Speech plus nonverbal communication	Speech is used in response to questions; intelligibility problems need to be resolved by writing or a spokesman
3	Limits speech to one word responses	Vocalizes one word responses beyond yes/no; otherwise writes or uses a spokesman; initiates communication nonvocally
<i>Loss of usefull speech</i>		
2	Vocalizes for emotional expression	Uses vocal inflection to express emotion, affirmation and negation
1	Nonvocal	Vocalization is effortful, limited in duration and rarely attempted; may vocalize for crying or pain
X	Tracheostomy	

In: Hillel A., Miller, R. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Speech (ALSSS-SP). *Neuroepidemiology*, 1989; 8: (3): 142-150.

Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek - Zinsniveau (NSVO-Z)

Martens H., Nuffelen van G., De Bodt M. (2010).

<http://www.boekenvak.be>

Nederlandstalig Dysartrie Onderzoek - Volwassenen (NDO-V)

Knuijt, S., Kalf, J.G., Gerven, M. van, Deckers-Kocken, J.M., Kromhout, L., Goossens, H.B., & Swart, B.J M. (2014).

Bohn Stafleu van Loghum.

Slikfunctie en Speekselbeheersing

ALS Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R)

Naam patient en pt. nummer:

Datum:

Geb. datum:

Item 2: speekselproductie

- 4 normaal
- 3 enigszins, maar duidelijk aanwezige overmaat aan speeksel in de mond; eventueel 's nachts kwijlen
- 2 matige overmaat aan speeksel: eventueel minimaal kwijlen overdag
- 1 uitgesproken overmaat aan speeksel met enige mate van kwijlen
- 0 uitgesproken kwijlen; continue noodzaak zakdoek of tissue

Item 3: slikken

- 4 normale eetgewoonten
- 3 beginnende eetproblemen: soms verslikken
- 2 consistentie van het voedsel is veranderd
- 1 moet gesuppleerd worden door een katheter (neus/PEG)
- 0 NPO (alleen parenterale of enterale voeding)

Ingevuld door:

In: Cedarbaum J., Stamblera N., Maltab E., Fuller C., Hilt D., Thurmond B., Nakanishi A., BDNF ALS Study Group (Phase III). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*, 1999; 169: 13-21.

CNS-Bulbar Function Scale (CNS-BFS)

Zie voor de vragenlijst de volgende bladzijde.

Instructies scoring van Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale (CNS-BFS)

De CNS-BFS is een zelfrapportage vragenlijst over bulbaire verschijnselen. De vragenlijst bestaat uit 21 items over bulbaire verschijnselen, verdeeld over 3 domeinen: speekselverlies, spraak en slikken. Voor elk domein wordt de patiënt gevraagd om bij de 7 stellingen aan te geven welk antwoord het meest van toepassing was in de voorafgaande week.

Antwoordopties:

- Nooit (Score 1)
- Zelden (Score 2)
- Soms (Score 3)
- Vaak (Score 4)
- Bijna altijd (Score 5)

Voor patiënten die niet in staat zijn om te spreken wordt voor elk item van het domein spraak een score van 6 aangehouden (domeinscore Spraak = 42).

De domeinen spraak (voor mensen die kunnen spreken), speekselverlies en slikken hebben elk een score range van 7-35.

Er wordt een totale score berekend (som van de domeinscores) met als minimum een score van 21 (geen bulbaire verschijnselen) en als maximum van 112 (zeer ernstige bulbaire verschijnselen).

Vrije vertaling ALS-Centrum NI.

In: Smith, R., Macklin, E., Myers, K., Pattee, G., Goslin, K., Meekins, G., Green, J., Shefner, J., Pioro, E. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*, 2018; 25: (7): 907-e66.

Patient ID: _____

Datum van invullen: _____

Ingevuld door: _____

Center for Neurological Study – Bulbar Function Scale
--

Instructies: Noteer voor elke stelling een X in het vakje onder het antwoord dat het meest van toepassing was **in de afgelopen week**. Kies slechts ÉÉN antwoord - als de toestand tussen twee waarden ligt, dient u de hogere waarde te kiezen.

Speekselverlies	Nooit (1)	Zelden (2)	Soms (3)	Vaak (4)	Bijna altijd (5)
1. Ik maak me zorgen over overmatige speekselvorming	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Ik neem geneesmiddelen om het speekselverlies onder controle te houden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Door het speeksel moet ik kokhalzen of lijkt ik te stikken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Door het speekselverlies voel ik me gefrustreerd of beschaamd	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Bij het wakker worden zie ik speeksel op mijn hoofdkussen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Mijn mond moet worden gedept om speekselverlies te voorkomen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Mijn speekselverlies is niet onder controle te houden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Spraak: Indien u helemaal niet kunt spreken, kruis dan dit vakje aan en ga verder op de volgende bladzijde bij **Slikken**

Spraak	Nooit (1)	Zelden (2)	Soms (3)	Vaak (4)	Bijna altijd (5)
1. Mijn spraak is moeilijk te verstaan	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Ik herhaal mezelf om verstaan te worden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Mensen die mij verstaan vertellen andere mensen wat ik zei	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Ik schrijf dingen op om te communiceren of ik gebruik hulpmiddelen zoals een computer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Ik praat minder omdat het veel inspanning kost om te spreken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Mijn spraak is langzamer dan normaal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Het is voor mensen moeilijk om mij te verstaan	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Patient ID: _____

Datum van invullen: _____

Ingevuld door: _____

Center for Neurological Study – Bulbar Function Scale

Slikken	Nooit (1)	Zelden (2)	Soms (3)	Vaak (4)	Bijna altijd (5)
1. Slikken is een probleem	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Ik kan makkelijker kauwen en doorslikken als mijn eten in kleine stukjes is gesneden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Ik ben overgeschakeld op zachte voeding om mijn eten goed te kunnen doorslikken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Na het doorslikken moet ik kokhalzen of lijk ik te stikken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Eten duurt langer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Mijn gewicht neemt af omdat ik niet normaal kan eten	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Voedsel komt vast te zitten in mijn keel	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Domeinscore Speekselverlies (range 7-35):

Domeinscore Spraak (range 7-35, 42 niet in staat om te spreken):

Domeinscore Slikken (range 7-35):

Totaal Score (range 21-112):

Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Swallowing (ALSSS-SW)

Table 2 Swallowing

<i>Normal eating habits</i>		
10	Normal swallowing	Patient denies any difficulties chewing or swallowing; examination demonstrates no abnormality
9	Nominal abnormality	Only patient notices slight indicators such as food lodging in the recesses of the mouth or sticking in the throat
<i>Early eating problems</i>		
8	Minor swallowing problems	Complains of some swallowing difficulties; maintains essentially a regular diet; isolated choking episodes
7	Prolonged time/smaller bite sizes	Meal time has significantly increased and smaller bite size are necessary; must concentrate on swallowing thin liquids
<i>Dietary consistency changes</i>		
6	Soft diet	Diet is limited primarily to soft foods; requires some special meal preparations
5	Liquified diet	Oral intake adequate; nutrition primarily to liquified diet; adequate thin liquid intake usually a problem; may force self to eat
<i>Needs tube feeding</i>		
4	Supplemental tube feedings	Oral intake alone no longer adequate; patients uses or <i>needs</i> a tube to supplement intake; patient continues to take significant (greater than 50%) nutrition orally
3	Tube feeding with occasional nutrition	Primary nutrition and hydration accomplished by tube; receives less than 50% nutrition orally
<i>No oral feeding</i>		
2	Secretions managed with with aspirator and/or medications	Cannot safely manage any intake; secretion managed with aspirator and/or medications; swallows reflexively
1	Aspiration of secretions	Secretions cannot be managed noninvasively; rarely swallows

In: Hillel A., Miller R. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Swallowing (ALSSS-SW). *Neuroepidemiology*, 1989; 8: (3): 142-150.

Slikvolumetest (Dysphagia Limit test)

Beschrijving

De zittende patiënt krijgt afgemeten hoeveelheden ongekoeld (leiding)water in een bekertje aangeboden met het verzoek dat in één keer door te slikken.

Voor het afmeten van de hoeveelheid is een wegwerpspuit met maataanduiding van 20 ml. het meest geschikt. De opbouw is van 1 ml. naar 3, 5, 10, 15, 20 en 25 ml. Bij een patiënt met duidelijk geringe problemen kan ook met 10 ml worden gestart.

De patiënt moet soms aangemoedigd worden het echt in één keer weg te slikken.

De limiet van de patiënt is de hoeveelheid water die hij in één keer en zonder daarna te hoesten kan wegslikken. Een limiet van minder dan 20 ml. wijst volgens Ertekin e.a. (1996) op een slikstoornis.

In: Kalf H. Twee kwantitatieve sliktests: Eenvoudig objectief slikonderzoek. *Logopedie en Foniatrie*, 2004; nr. 7/8: 640-646.

Dysphagia Outcome Severity Scale (DOSS)

(Neurologische en dysfagie specifieke beoordelingsschaal. Deze objectiveert stoornis, beperking en handicap van de dysfagie. Door middel van de DOSS-schaal wordt door de logopedist aan de gemaakte VFS beelden een score verbonden, zie hieronder).

Full per-oral nutrition (P.O.): normal diet

Level 7: Normal in all situations, normal diet, no strategies or extra time needed.

Level 6: Within functional limits/modified independence, normal diet functional swallow, *mild oral or pharyngeal delay, *retention or trace epiglottal undercoating but independently and spontaneously compensates/clears. May need extra time for a meal. Have no aspiration/penetration across consistencies.

Full P.O.: modified diet and/or independence

Level 5: Mild dysphagia: distinct supervision may need one consistency restricted. May exhibit one or more of the following: *aspiration of thin liquids only but with strong reflexive cough cleared completely, *retention on pharynx that is cleared spontaneously, *mild oral dysphagia with reduced mastication and/or oral retention that is cleared spontaneously.

Level 4: Mild-moderate dysphagia: intermittent supervision/cueing. One or two consistencies restricted. May exhibit one or more of the following: *retention in pharynx, cleared with cue, *retention in oral cavity, cleared with cue, *aspiration with one consistency with weak or no reflexive cough, or *airway penetration to the level of the vocal cords with cough with two consistencies, *airway penetration to the level of the vocal cords without cough with one consistency.

Level 3: Moderate dysphagia: total assist, supervision, or strategies, two or more diet consistencies restricted. May exhibit one or more of the following: *moderate retention in pharynx, cleared with cue, *moderate retention in oral cavity, cleared with cue, *airway penetration to the level of the vocal cords with cough with two or more consistencies, *aspiration with one consistency, no cough and airway penetration to cords with one consistency, no cough.

Non-oral nutrition necessary

Level 2: Moderately severe dysphagia: maximum assistance or use of strategies with partial P.O. only (tolerates at least one consistency safely with total use of strategies). May exhibit one or more of the following: *severe retention in pharynx, unable to clear or needs multiple cues, *severe oral stage bolus loss or retention, unable to clear or needs multiple cues, aspiration with two or more consistencies, no reflexive cough/weak volitional cough, *aspiration with one or more consistency, no cough and airway penetration to cords with one or more consistency, no cough.

Level 1: Severe dysphagia: NPO. Unable to tolerate any P.O. safely. May exhibit one or more of the following: *severe retention in pharynx, unable to clear, *severe oral stage bolus loss or retention, unable to clear, *silent aspiration with two or more consistencies, nonfunctional volitional cough *or unable to achieve swallow.

O'Neill, Purdy, Falk, Gallo. 1999 (12). Modified.

In: Kidney D., Alexander M., Corr B., O'Toole O., Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in ALS Neurological and dysphagia specific rating scale. *ALS and other motor neuron disorders*, 2004; 5: (3): 150-153.

Sialorrhea Scoring Scale (SSS)

Sialorrhea Scoring Scale (SSS) scale grades.

Score	Label
1	dry, never drools
2	mild, only the lips are wet, occasionally
3	mild, only the lips are wet, frequently
4	moderate, wet on the lips and chin, occasionally
5	moderate, wet on the lips and chin, frequently
6	severe, drools to the extent that clothing becomes damp, occasionally
7	severe, drools to the extent that clothing becomes damp, frequently
8	profuse, clothing, hands and objects become wet, occasionally
9	profuse, clothing, hands and objects become wet, frequently

In: Abdelnour-Mallet M., Tezenas Du Montcel S., Cazzolli P., Assouline A., Pointon C., Lévêque N., Dominique H., Elmazria H., Rothmayer M., Lenglet T., Bruneteau G., Le Forestier N., Delanian S., Gonzalez-Bermejo J., Salachas F., Brooks B. & Pradat P. Validation of robust tools to measure sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis: A study in a large French cohort. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 2012; Early Online: 1-6.

Communicatie

Communication device use checklist: Purposes

Communication purpose	Frequency	Importance	Mode
Expressing needs and wants			
Calling for help			
Getting needs met			
Clarifying needs with caregivers			
Giving instructions or directions to others			
Exchanging information			
Discussing important issues or concerns			
Conversing about health care			
Conversing about work			
Talking about religious or philosophical issues			
Developing social closeness			
Expressing feelings			
Staying connected with family and friends			
Telling stories			
Chatting			
Having casual conversation			
Comforting others			
Being funny			
Flirting or being romantic			
Fulfilling social etiquette			
Being polite			
Other (please specify)			

Key: Frequency : 1 = occasionally, 2 = weekly, 3 = daily, 4 = hourly.
Importance : 1 = unnecessary, 2 = optional, 3 = desirable, 4 = mandatory.
Mode : F = face-to-face, W = written, T = telephone, E = e-mail.

In: Fried-Oken M., Fox L., Rau M., Tullman J., Baker G., Hindal M., Wile N. & Lou J-S. Purposes of AAC device use for persons with ALS as reported by caregivers. *Augmentative and Alternative Communication*, 2006; 22:3, 209-221.

Bijlage 4 Implementatie richtlijn

Publicatie

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

Verspreiding richtlijn en aanverwante producten

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

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

Te ondernemen acties

Vanuit het ALS Centrum zullen de volgende acties worden ondernomen:

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

Bijlage 5 Knelpuntenanalyse

Respons op enquête knelpunteninventarisatie

	Aantal uitgenodigd	Respons (%)	Volledig ingevuld
Revalidatieartsen	56	39 (70)	21
Logopedisten	62	34 (55)	19
Patiënten	via SN en APC	110	60

Zorgverlenersperspectief

Algemene knelpunten

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

Belangrijkste nieuwe thema's over inhoudelijke knelpunten

- Mondhygiëne/mondzorg
- Nieuwe ontwikkelingen communicatiehulpmiddelen, stemdigitalisering
- Laryngospasmen

Patiëntenperspectief

Knelpunten in de ALS-zorg:

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

Bijlage 6 Review protocollen en zoekstrategie

Uitgangsvragen zijn zo mogelijk gecombineerd in de zoekstrategieën. Hieruit zijn aan de hand van selectiecriteria artikelen geselecteerd voor de beantwoording van de afzonderlijke uitgangsvragen. Er zijn totaal 5 zoekstrategieën opgesteld die hieronder staan weergegeven.

Uitgangsvragen:

- Op welke wijze kan de logopedist de taalfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?
- Op welke wijze kan de logopedist de spraakverstaanbaarheid en de dysartrie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?
- Op welke wijze kan de logopedist de kauw- en slikfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?
- Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de spraakverstaanbaarheid en de verbetering van de gestoorde spraakdimensies van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?
- Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het behoud van de kauw- en slikfunctie bij een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Review question	What measurement instruments are used to evaluate oral-motor dysfunction, dysarthria and dysphagia and what are effects of speech therapy on oral-motor dysfunction, dysarthria and dysphagia in patients with ALS/PSMA/PLS?
Objectives	To identify assessment instruments for monitoring oral-motor dysfunction, dysarthria and dysphagia in patients with ALS/PSMA/PLS. To evaluate effects of interventions, used by speech therapists to preserve speech intelligibility and improve the articulatory-, voice-, and (speech-)respiratory parameters and to improve the chewing and swallowing dysfunction in patients with ALS/PSMA/PLS.
Criteria	<p>Population: Adults (aged ≥ 18 years) with ALS/PSMA/PLS.</p> <p>Instruments: any speech therapy assessment (test or questionnaire)</p> <ul style="list-style-type: none"> - ALSSS-SP - ALSSS-SW - NdSSS - swallowing test - OSS - SSS - FEES - VFS - NDO-V - swallowing examination by the speech therapist <p>Interventions: any speech therapy interventions (non-pharmalogical):</p> <p><u>Dysarthria:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - articulation (in particular place and manner of articulation consonants) - resonance - phonation - prosody: i.e. intonation; speaking rate; syllable-, word and sentence stress

	<ul style="list-style-type: none"> - respiratory-speech - prosthesis (palatal lift) - facial movements - pseudobulbar affect reduction <p><u>Dysphagia</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - swallow exercises /- therapy - postural advice - deglutition treatment together with dietician - oral care <p>Outcome instruments:</p> <ul style="list-style-type: none"> - speech-, voice-, language and chew-/swallow parameters - patient/carer reported outcomes - speech intelligibility - communication effectiveness - swallow safety - penetration/aspiration <p>Outcome interventions:</p> <ul style="list-style-type: none"> - health related QoL - patient/carer reported outcomes (increase of conversation duration, less fatigue during/after conversations, less need for verbal self-repetition, able to join telephone and group conversations) - comprehensibility - speech intelligibility - communication effectiveness - conversation duration - speech performance - fatigue - penetration/aspiration
Search strategy	<p>Databases: Medline</p> <p>Date limit: No date limit applied</p> <p>Language: English, Dutch, French or German language</p> <p>Study designs:</p> <ul style="list-style-type: none"> - for instruments: no limit - for interventions: systematic reviews, RCT, CCT, observational study (N>5)

#	Searches Medline	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	((motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab.	41141
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab.	19355
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab.	445
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab.	37
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab.	371
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab.	448

11	lou gehrig*.ti,ab.	138
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*)).ti,ab.	166
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*)).ti,ab.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*)).ti,ab.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab.	92
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17	71439
19	exp Deglutition Disorders/ or Deglutition/ or Mastication/	63239
20	(dysphag* or deglut* or swallow* or Masticat* or chew*).ab,kf,ti.	70534
21	19 or 20	107593
22	Dysarthria/ or Speech Disorders/ or exp articulation disorders/ or Speech Intelligibility/	17272
23	(dysarthri* or dysphag* or anarthr* or articulat*).ab,kf,ti.	54009
24	22 or 23	67973
25	21 or 24	149992
26	18 and 25	1780
27	remove duplicates from 26	1703

Uitgangsvragen:

- Op welke wijze kan de logopedist het speekselverlies bij patiënten met ALS/PSMA/PLS vaststellen en periodiek evalueren?
- Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet voor het verbeteren van de speekselbeheersing van een patiënt met ALS/PSMA/PLS?

Review question	Which measure instruments are used to monitor saliva management in patients with ALS/PSMA/PLS and what is the effectiveness of speech therapy on saliva management in patients with ALS/PSMA/PLS?
Objectives	To identify assessment instruments for monitoring saliva management in patients with ALS/PSMA/PLS. To evaluate the effectiveness of non-pharmacological interventions for saliva management in patients with ALS/PSMA/PLS.
Criteria	<p>Population:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Instruments: Adults (aged ≥ 18 years) with ALS/PSMA/PLS. - Interventions: Adults (aged ≥ 18 years) with swallowing problems caused by neurological disorders* <p>Instruments: any assessment for Sialorrhea or Thick tenacious saliva</p> <p>Interventions:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Behavioural approaches (that is, advice on swallowing) - Postural advice - Dietary modification - Oral care <p>Outcome:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Patient/carer reported outcomes (e.g. quality of life of patients/caregivers, symptoms, satisfaction, pain [VAS])

Search strategy	<p>Databases: Medline</p> <p>Date limit:</p> <ul style="list-style-type: none"> - for instruments no date limit; - for interventions: 2015- <p>Language: English, Dutch, French or German language</p> <p>Study designs:</p> <ul style="list-style-type: none"> - for instruments: no limit - for interventions: CCT, RCT or systematic reviews
-----------------	---

* An update of the search for Saliva management in the NICE Guideline NG42 Motor Neuron Disease: assessment and management was performed to identify new studies on interventions for saliva management

#	Searches Medline	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab,kf.	41681
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab,kf.	19817
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab,kf.	572
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab,kf.	38
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab,kf.	372
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab,kf.	451
11	lou gehrig*.ti,ab,kf.	202
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*).ti,ab,kf.	172
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*).ti,ab,kf.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*).ti,ab,kf.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab,kf.	97
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17	71956
19	cerebral palsy/	18745
20	parkinson disease/	57778
21	exp multiple system atrophy/	3146
22	supranuclear palsy, progressive/	2183
23	little* disease*.ti,ab.	89
24	((cerebral or brain or central) adj2 (pals* or paralysis)).ti,ab.	20247
25	spastic diplegi*.ti,ab.	1116
26	parkinson* disease*.ti,ab.	76619
27	hypokinetic rigid syndrome*.ti,ab.	33
28	paralysis agitans.ti,ab.	184
29	primary parkinsonism.ti,ab.	14

30	multiple system atroph*.ti,ab.	3387
31	olivopontocerebellar atroph*.ti,ab.	574
32	shy-drager* syndrome*.ti,ab.	478
33	striatonigral degeneration.ti,ab.	255
34	((multi-system* or multisystem*) adj atroph*).ti,ab.	219
35	((corticobasal or cortico-basal) adj2 (syndrome* or degeneration*)).ti,ab.	1739
36	(progressive supranuclear adj2 (pals* or ophthalmoplegi*)).ti,ab.	3405
37	(richardson* adj2 (syndrome* or disease*)).ti,ab.	194
38	or/19-37	120022
39	saliva/	38902
40	salivation/	4062
41	salivary glands/	15922
42	sialorrhea/	1270
43	saliva*.ti,ab,kf.	91982
44	sialorrhea*.ti,ab,kf.	531
45	ptyalis*.ti,ab.	129
46	(hypersaliva* or hyper-saliva*).ti,ab,kf.	558
47	drool*.ti,ab,kf.	1179
48	phlegm.ti,ab,kf.	1736
49	mucus.ti,ab,kf.	23670
50	dribbl*.ti,ab,kf.	744
51	sialorrhoea*.ti,ab,kf.	114
52	or/39-51	131969
53	(18 or 38) and 52	977
54	53	977
55	limit 54 to yr="2015 -Current"	148
56	remove duplicates from 55	137

Uitgangsvraag:

- Welke logopedische interventies kunnen worden ingezet bij een laryngospasme bij patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Review question	Which non-pharmacological interventions are effective for the treatment of laryngospasm in patients with ALS/PSMA/PLS?
Objective	To assess the effectiveness of non-pharmacological interventions for the treatment of laryngospasm in patients with ALS/PSMA/PLS.

Outcomes	<p>Population: Adults (aged ≥ 18 years) with ALS/PSMA/PLS.</p> <p>Intervention: non-pharmacological treatment</p> <p>Outcomes: Critical: - health related QoL - patient/carer reported outcomes (oral facial relaxation, breathlessness)</p> <p>Important: - (muscle) cramps - increased muscle tonus - clonus - exaggerated jaw jerk - laryngospasm - pain</p>
Search strategy	<p>Databases: Medline</p> <p>Date limit: No date limit applied</p> <p>Language: English, Dutch, French or German language</p> <p>Study designs: no limit applied</p>

#	Searches Medline	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab.	41141
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab.	19355
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab.	445
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab.	37
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab.	371
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab.	448
11	lou gehrig*.ti,ab.	138
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*).ti,ab.	166
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*).ti,ab.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*).ti,ab.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab.	92
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17	71439
19	multiple system atrophy/ or exp Muscular Atrophy, Spinal/	6301
20	((spinal adj3 atrophy) or Striatonigral Degeneration or Multiple System Atroph* or Olivopontocerebellar Atrop* or Shy-Drager Syndrome).ab,kf,ti.	9204
21	or/18-20	79407

22	exp Vocal Cord Dysfunction/ or Vocal Cord Paralysis/ or (paralysis/ and vocal cords/)	7320
23	(oro facial or orofacial or jaw jerk or tongue spasticity or laryngismus or Laryng* spas* or laryngospasm? or (vocal cord adj2 (paralys* or pares*))) .ab,kf,ti.	12558
24	22 or 23	17690
25	21 and 24	363
26	remove duplicates from 25	338

Uitgangsvraag:

- Wanneer kunnen welke communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden ingezet voor de (omgeving van) patiënten met ALS/PSMA/PLS?

Review question	Which augmented and alternative communication devices are effective to improve communication effectiveness with the patients with ALS/PSMA/PLS at home and during daytime activities (work, leisure time)?
Objective	To assess the effectiveness of alternative ways of communication with patients with ALS/PSMA/PLS by means of low-tech/high-tech adaptation devices in their daily communicative situation (started by the patient or the carer).
Criteria	<p>Population: Adults (aged ≥ 18 years) with ALS/PSMA/PLS.</p> <p>Interventions: Augmented and alternative communication of low-tech/high-tech devices (aided and unaided systems), including electronic assistive technology such as environmental controls, personal alarms, telecare/health systems (together with OT). <i>For example:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • <i>Alphabet boards</i> • <i>Pen and paper</i> • <i>Portable hardware</i> <ul style="list-style-type: none"> o <i>eye gaze systems</i> o <i>volume amplification</i> o <i>means of access (for example switches, infrared beams)</i> • <i>Software/applications for use on laptop, tablet devices etc. for those with no speech</i> <ul style="list-style-type: none"> o <i>voice recognition software</i> o <i>voice banking software</i> • <i>Complex speech/communication aids</i> <p>Comparison: Compared to types of each other</p> <p>Outcomes: - Health related QoL - Patient/carer reported outcomes (including participation)</p>
Search criteria	<p>Databases: Embase</p> <p>Date limit: No date limit applied</p> <p>Language: English, Dutch, French or German language</p> <p>Study designs: - Systematic reviews, RCT or CCT</p>

#	Searches Embase	Results
1	exp *motor neuron disease/	22726
2	*bulbar paralysis/	197
3	*motoneuron/	14469
4	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or moto-neuron* or motor-neuron*).ti,ab.	50526
5	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab.	25577
6	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab.	683
7	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab.	42
8	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab.	498
9	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab.	916
10	lou gehrig*.ti,ab.	190
11	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*)).ti,ab.	262
12	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*)).ti,ab.	50
13	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*)).ti,ab.	11
14	monomelic amyotroph*.ti,ab.	125
15	exp *frontotemporal dementia/	7295
16	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	8515
17	or/1-16 [NMD]	83993
18	conversation/ or "augmentative and alternative communication"/ or interpersonal communication/ or eye tracking/ or eye tracking communication device/ or communication aid/ or brain computer interface/	174048
19	(brain computer interface or ((alphabet or letter? or word? or picture) adj3 board?) or communication support? or (augmentative adj3 communication) or aac or eye transfer or eye tracking or eye gaze or ((communicat* adj3 (device? or equip* or aid? or technolog*)) or assistive technology)).ab,kw,ti.	20001
20	((paper or ipad or mobile device? or assistive) and communicat*).ab,kw,ti.	22128
21	or/18-20 [aac]	202700
22	17 and 21	831
23	remove duplicates from 22	799

Bijlage 7 Aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek

Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale: Speech (ALSS-SP) en Swallowing (ALSS-SW), numerieke beoordelingsschalen voor de spraak- en de slikfunctie voor ALS patiënten, vertalen en valideren in het Nederlands (Hillel et al., 1989).

Sialorrhoea Scoring Scale (SSS), kwalitatieve beoordelingsschaal voor speekselverlies vertalen en valideren voor patiënten met ALS/PSMA/PLS in het Nederlands (Abdelnour-Mallet et al., 2012).

Effectieve logopedische behandelmethodes ontwikkelen voor het zo lang mogelijk behouden van de spraakverstaanbaarheid van patiënten met ALS/PSMA/PLS.

In de volgende herziening van de Multidisciplinaire Richtlijn ALS/PSMA/PLS eveneens opnemen de logopedische beschrijving, het onderzoek en de behandeling van het aanverwante ziektebeeld Progressieve Bulbaire Parese (PBP).

Bijlage 8 Referenties

1. Huisman MH, de Jong SW, van Doormaal PT, Weinreich SS, Schelhaas HJ, van der Kooij AJ, et al. Population based epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis using capture–recapture methodology. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2011;82(10):1165-70.
2. de Vries BS, Rustemeijer LM, Bakker LA, Schröder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA: challenging the concept of restricted phenotypes. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2019;90(2):141-7.
3. Plowman EK. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2015;58(4):1151-66.
4. Shellikeri S, Green JR, Kulkarni M, Rong P, Martino R, Zinman L, et al. Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech Language & Hearing Research*. 2016;59(5):887-99.
5. Phukan J, Elamin M, Bede P, Jordan N, Gallagher L, Byrne S, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2012;83(1):102-8.
6. Caselli RJ, Windebank AJ, Petersen RC, Komori T, Parisi JE, Okazaki H, et al. Rapidly progressive aphasic dementia and motor neuron disease. *Annals of Neurology*. 1993;33(2):200-7.
7. Doran M. Rapidly progressive aphasia with bulbar motor neuron disease: a clinical and neuropsychological study. *Behavioural Neurology*. 1995;8:169-80.
8. Davies RR, Hodges JR, Kril JJ, Patterson K, Halliday GM, Xuereb JH. The pathological basis of semantic dementia. *Brain*. 2005;128(9):1984-95.
9. Phukan J. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. In: Pender NP, editor. *The Lancet Neurology*. 2007:994-1003.
10. Bak TH, Hodges JR. The effects of motor neurone disease on language: Further evidence. *Brain and Language*. 2004;89:354-61.
11. Gallagher JP. Pathologic laughter and crying in ALS: a search for their origin. *Acta Neurologica Scandinavica*. 1989;80(2):114-7.
12. Hanson E, Yorkston KM, Britton D. Dysarthria in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of Characteristics, Speech Treatment and AAC Options. *Journal of Medical Speech Language Pathology*. 2011;19(3):12-30.
13. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics*. 2015;33(4):889-908.
14. Pattee GL, Plowman EK, Brooks BR, Berry JD, Atassi N, Chapin JL, et al. Best practices protocol for the evaluation of bulbar dysfunction: summary recommendations from the NEALS bulbar subcommittee symposium. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2018;19(3-4):311-2.
15. Pattee GL, Plowman EK, Garand KL, Costello J, Brooks BR, Berry JD, et al. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*. 2019;59(5):531-6.
16. Briani C, Marcon M, Ermani M, Costantini M, Bottin R, Iurilli V, et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *Journal of Neurology*. 1998;245(4):211-6.
17. Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, et al. A study of the early stage of Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2003;18(1):1-8.
18. Palovcak M, Mancinelli JM, Elman LB, McCluskey L. Diagnostic and therapeutic methods in the management of dysphagia in the ALS population: Issues in efficacy for the out-patient setting. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):417-23.
19. Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 2001;1:1-5.
20. Young CA, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S, Pih N. Treatment for sialorrhoea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2011(5):CD006981.

21. Dand P, Sakel M. The management of drooling in motor neurone disease. *International Journal of Palliative Nursing*. 2010;16(11):560-4.
22. Baijens L. Orofaryngeale dysfagie. Multidisciplinaire richtlijn. Utrecht, Kennisinstituut van Medisch Specialisten; 2017.
23. Strand EA, Miller RM, Yorkston KM, Hillel AD. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 1996;11(2):129-39.
24. Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris, Nasus, Larynx*. 2004;31(3):247-54.
25. Goeleven A, Robberecht W, Sonies B, Carbonez A, Dejaeger E. Manofluorographic evaluation of swallowing in amyotrophic lateral sclerosis and its relationship with clinical evaluation of swallowing. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2006;7(4):235-40.
26. Robbins J. Swallowing in ALS and motor neuron disorders. *Neurologic Clinics*. 1987;5(2):213-29.
27. Morris ME, Perry A, Bilney B, Curran A, Dodd K, Wittwer JE, et al. Outcomes of physical therapy, speech pathology, and occupational therapy for people with motor neuron disease: a systematic review. *Neurorehabilitation & Neural Repair*. 2006;20(3):424-34.
28. Abrahams S, Leigh P, Goldstein L. Cognitive change in ALS: a prospective study. *Neurology*. 2005;64(7):1222-6.
29. National Institute for Health and Care Excellence (UK). Motor Neurone Disease: Assessment and Management. National Clinical Guideline Centre (UK), editor. NICE Guideline NG42, February 2016.
30. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*. 2012;19(3):360-75.
31. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2014;15(1-2):9-14.
32. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*. 1999;169(1):13-21.
33. Allison KM, Yunusova Y, Campbell TF, Wang J, Berry JD, Green JR. The diagnostic utility of patient-report and speech-language pathologists' ratings for detecting the early onset of bulbar symptoms due to ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017;18(5-6):358-66.
34. Nakayama Y, Shimizu T, Mochizuki Y, Hayashi K, Matsuda C, Nagao M, et al. Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy-invasive ventilation. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(1-2):38-46.
35. Smith RA, Macklin EA, Myers KJ, Pattee GL, Goslin KL, Meekins GD, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology*. 2018;25(7):907-e66.
36. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. *Neuroepidemiology*. 1989;8(3):142-50.
37. Knuijt, S., Kalf, J.G., Gerven, M. van, Deckers-Kocken, J.M., Kromhout, L., Goossens, H.B., & Swart, B.J.M. *Nederlandstalig Dysartrie Onderzoek - Volwassenen (NDO-V)*, 2014. Editor: Bohn Stafleu Van Loghum.
38. Martens H., Nuffelen van G., De Bodt M. *Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek - Zinsniveau (NSVO-Z)*, 2010. <http://www.boekenvak.be>
39. Braun MM, Osecheck M, Joyce NC. Nutrition assessment and management in amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Medicine & Rehabilitation Clinics of North America*. 2012;23(4):751-71.
40. Ertekin C, Aydogdu I, Yuceyar N. Piecemeal deglutition and dysphagia limit in normal subjects and in patients with swallowing disorders. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1996;61(5):491-6.
41. Paris G, Martinaud O, Hannequin D, Petit A, Cuvelier A, Guedon E, et al. Clinical screening of oropharyngeal dysphagia in patients with ALS. *Annals of Physical & Rehabilitation Medicine*. 2012;55(9-10):601-8.
42. Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders*. 2004;5(3):150-3.

43. Wada A, Kawakami M, Liu M, Otaka E, Nishimura A, Liu F, et al. Development of a new scale for dysphagia in patients with progressive neuromuscular diseases: the Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS). *Journal of Neurology*. 2015;262(10):2225-31.
44. Hiraoka A, Yoshikawa M, Nakamori M, Hosomi N, Nagasaki T, Mori T, et al. Maximum Tongue Pressure is Associated with Swallowing Dysfunction in ALS Patients. *Dysphagia*. 2017;32(4):542-7.
45. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England J, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1218-26.
46. Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleggar B, Ludolph AC, Prosiegel M, et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clinical Practice Neurology*. 2008;4(7):366-74.
47. Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C, et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2013;128(6):397-401.
48. Easterling C, Antinoja J, Cashin S, Barkhaus PE. Changes in tongue pressure, pulmonary function, and salivary flow in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2013;28(2):217-25.
49. Erdem NS, Karaali K, Unal A, Kizilay F, Ogun C, Uysal H. The interaction between breathing and swallowing in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Belgica*. 2016;116(4):549-56.
50. Fattori B, Siciliano G, Mancini V, Bastiani L, Bongioanni P, Caldarazzo Ienco E, et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. *Auris, Nasus, Larynx*. 2017;44(3):306-12.
51. Abdelnour-Mallet M, Tezenas Du Montcel S, Cazzolli PA, Assouline A, Pointon C, Leveque N, et al. Validation of robust tools to measure sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis: A study in a large French cohort. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(4):302-7.
52. Esposito SJ, Mitsumoto H, Shanks M. Use of palatal lift and palatal augmentation prostheses to improve dysarthria in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a case series. *Journal of Prosthetic Dentistry*. 2000;83(1):90-8.
53. Mefferd AS, Pattee GL, Green JR. Speaking rate effects on articulatory pattern consistency in talkers with mild ALS. *Clinical Linguistics & Phonetics*. 2014;28(11):799-811.
54. Kuruvilla-Dugdale M, Chuquilin-Arista M. An investigation of clear speech effects on articulatory kinematics in talkers with ALS. *Clinical Linguistics & Phonetics*. 2017:1-18.
55. Smith R, Pioro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, et al. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial.[Erratum appears in *Neurotherapeutics*. 2017 Mar 10; PMID: 28283968]. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762-72.
56. Smiljanić R, Bradlow AR. Speaking and hearing clearly: Talker and listener factors in speaking style changes. *Language and Linguistics Compass*. 2009;3(1):236-64.
57. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*. 2011:714693.
58. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Feder G, Kupfer R, Leigh PN, et al. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders*. 2004;5(2):72-83.
59. Solazzo A, Del Vecchio L, Reginelli A, Monaco L, Sagnelli A, Monsorrio M, et al. Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis. *Radiologia Medica*. 2011;116(7):1083-94.
60. Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. *Journal of the Neurological Sciences*. 1996;139 Suppl:43-4.
61. Squires N, Humberstone M, Wills A, Arthur A. The use of botulinum toxin injections to manage drooling in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: a systematic review. *Dysphagia*. 2014;29(4):500-8.
62. Mailly M, Rebours C, Koskas P, Klap P, Ayache D, Cohen M. Interests of the ultrasound-guidance in the treatment of drooling through botulinum toxin injections, our experience over 10 years. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery*. 2017;118(1):5-10.

63. Hobson EV, McGeachan A, Al-Chalabi A, Chandran S, Crawley F, Dick D, et al. Management of sialorrhoea in motor neuron disease: a survey of current UK practice. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(7-8):521-7.
64. Gordon PH. Amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, diagnosis and management. *CNS Drugs*. 2011;25(1):1-15.
65. Hansen A, Bedore B, Nickel E, Hanowski K, Tangen S, Goldish G. Elastic head support for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Rehabilitation Research and Development*. 2014;51(2):297-303.
66. Verenso (Nederlandse beroepsvereniging van verpleeghuisartsen en sociaal geriaters). Richtlijn Mondzorg voor zorgafhankelijke cliënten in verpleeghuizen, 2007.
<http://www.verenso.nl/assets/Uploads/Downloads/Richtlijnen/Richtlijnmondzorg.pdf>
67. Gdynia HJ, Kassubek J, Sperfeld AD. Laryngospasm in neurological diseases. *Neurocritical Care*. 2006;4(2):163-7.
68. van der Graaff MM, Grolman W, Westermann EJ, Boogaardt HC, Koelman H, van der Kooij AJ, et al. Vocal cord dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: four cases and a review of the literature. *Archives of Neurology*. 2009;66(11):1329-33.
69. Hadjikitou S, Wiles CM. Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2001;103(4):207-13.
70. Cohen SM, Elackattu A, Noordzij JP, Walsh MJ, Langmore SE. Palliative Treatment of Dysphonia and Dysarthria. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2009;42(1):107-21.
71. Fried-Oken M, Fox L, Rau MT, Tullman J, Baker G, Hindal M, et al. Purposes of AAC device use for persons with ALS as reported by caregivers. *Augmentative and Alternative Communication*. 2006;22(3):209-21.
72. Marchetti M, Priftis K. Brain-computer interfaces in amyotrophic lateral sclerosis: A metanalysis. *Clinical Neurophysiology*. 2015;126(6):1255-63.
73. Franchignoni F, Mandrioli J, Giordano A, Ferro S. A further Rasch study confirms that ALSFRS-R does not conform to fundamental measurement requirements. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(5-6):331-7.
74. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2017;88(5):381-5.