Handreiking

Bespreken van de individuele levensverwachting bij mensen met amyotrofische laterale sclerose en hun familie/naasten

ALS Centrum Nederland

Februari 2026 (versie 1.7)

Auteurs:

Werkgroep Bespreken individuele levensverwachting, ALS Centrum Nederland

MSc, R. van Eenennaam, onderzoeker (i.o.) UMC Utrecht; ALS Centrum Nederland

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

Dr. W. Kruithof, revalidatiearts UMC Utrecht; ALS Centrum Nederland

Dr. E. Kruitwagen-van Reenen, revalidatiearts UMC Utrecht; ALS Centrum Nederland

Drs. H-J. Westeneng, neuroloog (i.o.) UMC Utrecht; ALS Centrum Nederland

Dr. M. van Es, neuroloog UMC Utrecht; ALS Centrum Nederland

Feedback door:

Expertpanel

Mevrouw A. van der Lit, patiënt

De heer L. Goené, patiënt

Mevrouw T. Wiebing, dochter

Drs. G. van Thiel, ethicus

Drs. M. Kaya, geestelijk verzorger UMC Utrecht

Drs. Sotice Pieters, revalidatiearts Basalt Den Haag

Versie: 1.7

Datum: 19-2-2026

Inhoudsopgave

1. Inleiding 4
1.1. Aanleiding 4
1.2. Wetenschappelijk bewijs effect bespreken levensverwachting 4
1.3. Doelstellingen 5
1.4. Doelgroep 5
1.5. Aanpak 5
1.6. Knelpunten 6
1.7. Inhoud 6
2. Diagnosebrief van de neurologie 7
3. Invullen en interpreteren van het predictiemodel 8
3.1. Invullen predictiemodel 8
3.1.1. Tips bij het invullen van het predictiemodel 9
3.2. Interpreteren uitkomsten predictiemodel 10
3.2.1. Uitkomsten predictiemodel 10
3.2.2. Onzekerheid predictiemodel en uitkomsten 11
4. Bespreken individuele levensverwachting 12
4.1. Adviezen voor het aansluiten bij de individuele behoeften 12
4.1.1. Algemeen 12
4.1.2. Naasten en familie 12
4.1.3. Verschillen in informatiebehoefte patiënt-familie/naasten 12
4.1.4. Patiënten met niet-westerse achtergrond 13
4.1.5. Patiënten met ernstige cognitieve problemen/FTD 13
4.2. Adviezen en gespreksstructuur voor bespreken individuele levensverwachting 14
4.2.1. Adviezen voor het bespreken van de individuele levensverwachting 14
4.2.2. Voorbeeld gespreksstructuur voor het bespreken van de individuele levensverwachting 15
5. Appendix: Voorbeeld ingevuld predictiemodel 16
6. Literatuur 19

1 Inleiding

1.1. Aanleiding

Bij het bespreken van de diagnose Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) vragen veel mensen naar hun levensverwachting. Tot op heden was het alleen mogelijk een gemiddelde levensverwachting van 3-5 jaar te geven. Een predictiemodel maakt het mogelijk om op basis van een aantal kenmerken bijvoorbeeld de overleving te berekenen. In 2018 is het predictiemodel voor ALS (*Personalised ENCALS survival prediction model*) gepubliceerd. Dit model maakt het mogelijk om op basis van acht ziektekenmerken de individuele levensverwachting beter in te schatten en meer te personaliseren (1). Het predictiemodel is uitsluitend geschikt voor patiënten met ALS, niet voor patiënten met Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA) of Primaire Laterale Sclerose. Voor meer informatie over het model verwijzen wij u naar de website van het ALS Centrum Nederland (www.als-centrum.nl; zoek op levensverwachting).

Uit onderzoek komt naar voren dat 66% van de mensen met ALS meer informatie zou willen over hun individuele levensverwachting (1). Voor artsen is het bespreken van de levensverwachting vaak lastig en stressvol, zeker als deze ongunstig is (2,3). Zo zijn artsen bezorgd om patiënten en hun familie/naasten hoop te ontnemen en stress te bezorgen (4,5). Ook is vaak onduidelijk wat patiëntbehoeften zijn voor het bespreken van de levensverwachting. Dit kan ertoe leiden dat het onderwerp door artsen vermeden wordt (2,6,7). Deze zorgen zijn zowel nationaal als internationaal (8) geuit in reactie op het nieuwe predictiemodel. Op basis van onderzoek is er echter geen reden om aan te nemen dat het bespreken van de levensverwachting een negatief effect heeft op het mentaal welbevinden of de hoop van patiënten (zie paragraaf 1.2).

Om deze redenen heeft het ALS Centrum Nederland besloten een werkgroep “Bespreken individuele levensverwachting” op te zetten. Deze werkgroep kreeg de taak de implementatie van het predictiemodel zorgvuldig te begeleiden. Hiertoe heeft de werkgroep besloten deze handreiking op te stellen.

1.2. Wetenschappelijk bewijs effect bespreken levensverwachting

Voorafgaand aan het opstellen van de handreiking heeft de werkgroep literatuuronderzoek gedaan naar gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek over het effect van het bespreken van de levensverwachting op patiënten met een levensbeperkende aandoening. Op basis van dit literatuuronderzoek concludeert de werkgroep dat het bespreken van de individuele levensverwachting geen negatief effect heeft op het mentaal welbevinden (d.w.z. angst en depressie) (9,10) of hoop (11,12) van de patiënt. Het bespreken van de levensverwachting kan zelfs een positief effect hebben op de patiënt-arts relatie (13) en patiënttevredenheid over de communicatie (10,14). Daarnaast kan het de besluitvorming (12,15,16), plannen van de toekomst (15,17) en het gevoel van controle (17,18) bij de patiënt ondersteunen. Het ontwijken van het onderwerp daarentegen kan een negatieve impact op hoop hebben (19)

en kan angst vergroten (20). Echter, niet alle patiënten willen hun levensverwachting weten. Uit studies blijkt dat het effect afhankelijk is van patiëntbehoeften: *of*, *wanneer*, *hoeveel* en *wat* de patiënt wil weten over de individuele levensverwachting (11,12,15,17,18).

1.3. Doelstellingen

Deze landelijke handreiking biedt neurologen en revalidatieartsen tips en adviezen voor het bespreken van de individuele levensverwachting op een manier die zo goed mogelijk aansluit bij de individuele voorkeuren en behoeften van mensen met ALS en hun familie/naasten. Het doel hiervan is drieledig:

1. Versterken vertrouwen en geven van houvast voor het bespreken van de individuele levensverwachting.
2. Het geven van tips en adviezen voor het invullen en interpreteren van het *ENCALS* predictiemodel.
3. Vergroten van vaardigen in het bespreken van de levensverwachting afgestemd op de individuele behoeften van mensen met ALS en hun familie/naasten.

Deze handreiking is bedoeld als hulpmiddel, niet als protocol.

1.4. Doelgroep

Deze handreiking is bedoeld voor neurologen en revalidatieartsen betrokken in de begeleiding van patiënten met ALS.

1.5. Aanpak

Een multidisciplinaire werkgroep bestaande uit neurologen, revalidatieartsen en onderzoekers heeft deze handreiking opgesteld. Een expertpanel is gevraagd om feedback te geven op de handreiking. Dit expertpanel bestond uit twee patiënten, een naaste, een externe revalidatiearts, een ethicus, een geestelijk verzorger met een islamitische achtergrond, en een neuroloog gespecialiseerd in FTD.

Voor het opstellen van de handreiking zijn de volgende stappen gevolgd:

1) Inventarisatie door de werkgroep van de belangrijkste knelpunten in het bespreken van de levensverwachting.
2) Formuleren van onderzoeksvragen en uitvoeren van literatuuronderzoek om deze te beantwoorden.
3) Opstellen van de handreiking door de werkgroep op basis van literatuur, klinische expertise en interne consensusbesprekingen.
4) Revisie van de handreiking op basis van meerdere consultatierondes van het expertpanel.

1.5.1. Vervolg: toetsing in de praktijk

Het bespreken van de individuele levensverwachting bij ALS met behulp van deze handreiking wordt op dit moment ook in de praktijk getoetst. Dit gebeurt met behulp van een kwalitatief onderzoek. In dit kwalitatieve onderzoek worden patiënten met ALS (en hun naasten) geïnterviewd over hun ervaringen met het bespreken van de levensverwachting op basis van het predictiemodel en met behulp van deze handreiking. Op basis van de resultaten uit dit onderzoek zal de handreiking waar nodig worden aangepast.

1.6. Knelpunten

I. Invullen en interpreteren van het predictiemodel:
   a. invullen van het model;
   b. wat te doen bij missende, incorrect of onduidelijke waarden;
   c. interpreteren van de uitkomsten van het model;
   d. communicatie van de resultaten;
   e. onzekerheid rondom het model en individuele levensverwachting;
   f. timing bespreken levensverwachting.

II. Aansluiten bij de individuele behoeften en voorkeuren van patiënten met ALS en hun familie/naasten tijdens het bespreken van de individuele levensverwachting:
   a. informatiebehoeften van de patiënt;
   b. rol en behoeften van de familie/naasten;
   c. niet-westerse patiënten in Nederland;
   d. patiënten met (ernstige) cognitieve beperkingen en/of ALS-FTD.

De adviezen voor de onder I genoemde knelpunten zijn geformuleerd op basis van expertopinie en consensusbesprekingen. De adviezen voor de onder II genoemde knelpunten zijn geformuleerd op basis van wetenschappelijk bewijs, expertopinie en consensusbesprekingen.

Voor de behoeften van patiënten met ernstig cognitieve beperkingen en/of ALS-FTD voor het bespreken van de levensverwachting is geen literatuur gevonden.

1.7. Inhoud

De volgende onderwerpen zullen in deze handreiking aan bod komen:

1. informatie over de bespreking van de individuele levensverwachting tijdens de diagnosedag, zoals opgenomen in de diagnosebrief van de neurologie in het UMC Utrecht;
2. tips voor het invullen van het predictiemodel;
3. adviezen voor het interpreteren van de uitkomsten van het predictiemodel;
4. adviezen hoe aan te sluiten bij individuele behoeften van patiënten;
5. adviezen en tips voor het bespreken van de resultaten van het model met patiënten.

2 Diagnosebrief van de neurologie

In de diagnosebrief van de neurologie in het UMC Utrecht zijn twee passages opgenomen over de individuele levensverwachting. De eerste passage is standaard en bevat alle relevante ziektekenmerken voor het invullen van het predictiemodel. De tweede passage vermeldt of de individuele levensverwachting met de patiënt is besproken en, indien dit het geval is, wat er met de patiënt is besproken.

[*Standaard passage*]

De diagnose ALS werd met patiënt besproken. Wij bespraken dat er geen medicijn is om de ziekte te genezen. Hierbij werd verteld dat de gemiddelde levensverwachting 3-5 jaar is, maar dat dit tussen patiënten sterk varieert. Recent onderzoek heeft aangetoond dat het mogelijk is een inschatting te maken van de overleving van individuele patiënten o.b.v. de ziektekenmerken.

De mogelijkheid om meer genuanceerd de levensverwachting te bespreken op basis van individuele ziektekenmerken is wel/niet* ter sprake gekomen.

Patiënt gaf aan hier wel/(nog) geen* behoefte aan te hebben.**

[Tweede passage: Alleen van toepassing als levensverwachting wel met patiënt is besproken]

Met de huidige wetenschap en op basis van de individuele ziektekenmerken valt patiënt in de groep met een veel kortere/kortere/gemiddelde/langere/veel langere* overleving. Op verzoek van patiënt is dit besproken, waarbij wij ook benoemden dat een deel van de patiënten beduidend langer leeft dan de (voorspelde) gemiddelde overleving. **

**(weghalen wat niet van toepassing is)*

*** (weghalen indien de levensverwachting niet ter sprake is gekomen)*

3 Invullen en interpreteren van het predictiemodel

Het predictiemodel is online beschikbaar en te vinden op www.encalssurvivalmodel.org. Om gebruik te kunnen maken van het model op deze website is registratie nodig. Houd er rekening mee dat verwerking van de registratie enkele dagen kan duren.

3.1. Invullen predictiemodel

In de velden onder *patient characteristics* kunnen de ziektekenmerken ingevuld worden; zie tabel 1 hieronder voor alle relevante ziektekenmerken. Deze ziektekenmerken kunnen in de diagnosebrief terug worden gevonden. Op basis hiervan geeft het predictiemodel een inschatting van de levensverwachting.

Let op: Hier kunnen alleen de kenmerken op het moment van diagnose worden ingevuld. Het model is niet geschikt om in de loop van het ziektetraject de prognose opnieuw te berekenen met andere waarden dan vastgesteld bij de diagnose. Het predictiemodel is alleen geschikt om de individuele levensverwachting te schatten van patiënten met ALS, niet voor patiënten met PSMA of PLS. Wanneer de diagnose later is bijgesteld (bv van PSMA naar ALS) kan het model wel gebruikt worden (zie tip 3.1.1h).

De velden geboortedatum, datum eerste symptomen, diagnosedatum, ALSFRS-R (totaalscore, bij diagnose) en VC (%, bij diagnose) hebben de grootste invloed op de uitkomst van het model. Voor meer informatie over het relatieve belang van alle kenmerken verwijzen wij u naar het wetenschappelijke artikel waarin de ontwikkeling en validatie van het *ENCALS* predictiemodel wordt beschreven (1).

Tabel 1: Relevante ziektekenmerken *ENCALS* survival model (bij diagnose)

Velden	**Waarde**
Date of birth (geboortedatum)	jjjj/mm/dd *
Date of onset (datum eerste symptomen)	jjjj/mm/dd *
Date of diagnosis (diagnosedatum)	jjjj/mm/dd *
ALSFRS-R	0-48 punten, totaalscore bij diagnose
C9orf72 repeat expansion (C9orf72)	wel / niet aanwezig / nog nader onderzoek nodig
Definite ALS	ja / nee
Frontotemporal dementia (frontotemporale dementie; FTD)	ja / nee / nog nader onderzoek nodig
Site of onset	spinaal / bulbair
Forced vital capacity (vitale capaciteit; VC)	%, bij diagnose

* N.B. Bij het invullen van een datum in het model vult u eerst het jaartal in, dan de maand en als laatste de dag.

In de appendix kunt u een voorbeeld vinden van het model waarbij de gegevens van een fictieve patiënt zijn ingevuld.

3.1.1. Tips bij het invullen van het predictiemodel

a. **Is bij een datum alleen de maand bekend en niet de dag?**
Vul dan de 15e dag van de betreffende maand in.

b. **Bestaat er twijfel over de datum eerste symptomen en is er een groot verschil tussen de data?**
Dit kan zeer problematisch zijn voor de resultaten van het model. In dit geval is het advies van de werkgroep om terughoudend te zijn met het bespreken van de verwachte levensverwachting en mogelijk het predictiemodel helemaal niet te gebruiken.

c. **Is er goede reden om te twijfelen aan de waarde van de vitale capaciteit van de diagnose dag (bv. erg vermoeide patiënt, bronchitis)?**
Dit kan een groot effect hebben op het resultaat van het predictiemodel. Het advies van de werkgroep is om dan voor de VC een latere, meer betrouwbare waarde in te vullen die kort op de diagnose dag is gemeten.

d. **Moet VC zittend of liggend worden ingevuld?**
Bij diagnose wordt VC altijd zittend gemeten, bij indicatie voor ademhalingszwakte kan het zijn dat VC liggend is gemeten. Indien beide waarden zijn gerapporteerd, gebruik bij het invullen van het predictiemodel dan de waarde voor liggende VC.

e. **Ontbreekt één of meer van de volgende ziektekenmerken *site of onset*, *Definite ALS*, C9orf72, of FTD?**
Hoewel deze ziektekenmerken een minder sterk effect hebben op de uitkomst vergeleken met bijvoorbeeld de *ALSFRS-R* of VC, is in dit geval toch enige voorzichtigheid geboden bij het invullen van het predictiemodel. Het advies van de werkgroep is om beide opties voor het ontbrekende ziektekenmerk in te vullen en te kijken wat de impact hiervan is op de verwachte levensverwachting.
N.B. *Site of onset* heeft hierbij meer impact op de resultaten dan *Definite ALS* C9orf72, en FTD.

f. **Is de *site of onset* niet bulbair of spinaal?**
Voor *site of onset* kan, naast bulbair/spinaal, in zeldzame gevallen ook sprake zijn van respiratoire, gegeneraliseerde of cognitieve *onset*. Het predictiemodel is alleen geschikt voor bulbaire/spinale *onset* en kan in andere gevallen niet gebruikt worden.

g. **Welk cohort moet worden ingevuld?**
Vul in het veld cohort Nederland in.
N.B. Indien patiënt niet de Nederlandse nationaliteit heeft, kies dan het cohort van de nationaliteit van de patiënt; staat dit cohort er niet bij, gebruik dan de optie algemeen (*other*).

h. **Wat moet worden ingevuld als de diagnose van de patiënt is bijgesteld van PSMA naar ALS?**
Bij patiënten met ALS die eerder de diagnose PSMA hebben gekregen, dient als datum eerste symptomen de dag waarop de patiënt de eerste PSMA symptomen vertoonde te worden aangehouden. Datum diagnose is datum van diagnose ALS. Indien dit geen concrete datum is (maar een periode beslaat), is het advies van de werkgroep om meerdere data (begin en eind van de periode) in te vullen en te kijken wat de impact hiervan is op de verwachte levensverwachting. Let op: *ALSFRS-R* en VC moeten wel rond of kort na datum conversie naar ALS zijn gemeten.
N.B. Indien *Definite ALS*, *Site of onset* en/of *C9orf72* onbekend is, verwijzen wij u naar tip 3.1.1e.

3.2. Interpreteren uitkomsten predictiemodel

3.2.1. Uitkomsten predictiemodel

Na het invullen van de ziektekenmerken worden bij *Charts* drie uitkomsten vermeld:

a. *Survival curve* (overlevingscurve). Dit is de individuele overlevingscurve van de patiënten met deze kenmerken. Ter vergelijking wordt ook de gemiddelde overlevingscurve voor ALS gegeven.

b. *Risk group* (prognostische groep). Hier vindt u tot welke prognostische groep een patiënt met deze kenmerken behoort: zeer kort (*very short*) / kort (*short*) / gemiddeld (*intermediate*) / lang (*long*) / zeer lang (*very long*). De bijbehorende mediane overleving kunt u vinden in sectie 4.2.1.

c. *Survival probability*. Hier kunt u een idee krijgen van de overlevingskans van een individuele patiënt met deze ziektekenmerken. Deze grafiek laat ook de *interquartile range* (*IQR*) van de patiënt zien, de zwarte stip geeft een indicatie van de mediane overleving.

Adviezen van de werkgroep:

a. Gebruik bij het bespreken van de levensverwachting niet de overlevingscurve. De overlevingscurve is te complex voor patiënten om goed te interpreteren.

b. Bespreek de individuele levensverwachting van patiënten aan de hand van de prognostische groepen, de mediane overleving van de prognostische groepen of de *IQR* van de *survival probability*. Adviezen hoe u dit kunt bespreken vindt u in hoofdstuk 4.2.

Let op: het predictiemodel schat de voorspelde levensverwachting niet sinds datum van diagnose, maar vanaf datum eerste symptomen tot het eindpunt van overleving (de *composite survival outcome*). In dit model is het eindpunt van overleving gedefinieerd als NIV > 23 uur per dag, tracheostomie, of overlijden. De precieze tijdsduur tussen datum

eerste symptomen en diagnose kunt u vinden onder het overzicht van de patiënt gegevens (*dashboard*).

Voor een voorbeeld van een ingevuld model met de kenmerken van een fictieve patiënt verwijzen wij u naar de appendix.

3.2.2. Onzekerheid predictiemodel en uitkomsten

a. Het predictiemodel is relatief accuraat (d.w.z. heeft een lage modelmatige onzekerheid) (1).
b. In het predictiemodel zijn interventies zoals riluzole, NIV of sondevoeding niet meegenomen als aparte factoren. Echter een deel van de patiënten waarop het model is gebaseerd hebben deze interventies wel gekregen. Het predictiemodel houdt dus wel rekening met het effect van deze interventies.
c. De voorspelde levensverwachting in de vorm van de vijf prognostische groepen en *IQR* (*survival probability*) is accuraat.

4 Bespreken individuele levensverwachting

Hieronder volgen enkele adviezen voor het bespreken van de individuele levensverwachting. Zoals bij elk gesprek in de spreekkamer zijn algemene communicatievaardigheden van belang, deze zullen hier verder niet besproken worden. Voor meer informatie over het voeren van slecht-nieuwsgesprekken verwijzen wij u naar de *Handreiking slecht-nieuwsgesprek* van het IKNL (21). Daarnaast kunnen (sommige) patiënten gebaat zijn bij spirituele ondersteuning. De IKNL-richtlijn *Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase* geeft inzicht in de manier waarop vragen en behoeften van patiënten en hun familie/naasten op het gebied van zingeving en spiritualiteit kunnen worden herkend en hoe een gesprek hierover aan te gaan (22). Overweeg eventueel de hulp van een geestelijk verzorger in te roepen.

4.1. Adviezen voor het aansluiten bij de individuele behoeften

4.1.1. Algemeen

Het is belangrijk om aan te sluiten bij de individuele behoeften van de patiënt t.a.v. informatie over de levensverwachting. Informeer bij de patiënt of ze hun individuele levensverwachting willen weten. De patiënt heeft het recht om de levensverwachting niet te willen weten. Indien de patiënt hier meer informatie over wil, onderzoek dan wanneer, hoe specifiek, en op wat voor manier de patiënt dit wil bespreken.

4.1.2. Naasten en familie

Uit onderzoek (16,23) blijkt dat patiënten vaak steun ontlenen aan de aanwezigheid van naasten en familie tijdens het bespreken van de levensverwachting.

Adviezen van de werkgroep:

a. Stimuleer patiënten om een familielid/naaste mee te nemen en benadruk het belang hiervan.

b. Het kan voorkomen dat de patiënt vraagt de levensverwachting eerst met familie/naasten te bespreken (23–25). Indien zij hier behoefte aan hebben, bespreek dan de levensverwachting eerst met de familie/naasten van de patiënt.

4.1.3. Verschillen in informatiebehoefte patiënt-familie/naasten

Uit onderzoek (16,18,26,27) blijkt dat patiënten en hun familie/naasten niet altijd dezelfde informatiebehoeften hebben met betrekking tot de levensverwachting (bijv. patiënt wil levensverwachting niet weten en familie/naaste wel).

Adviezen van de werkgroep:

a. Indien de patiënt de levensverwachting niet wil weten en de familie/naaste wel, vraag dan toestemming aan de patiënt om de informatie over de levensverwachting met de familie/naaste te bespreken (18,26,28). Overleg of dit gesprek dan plaats moet vinden in afwezigheid van patiënt.

4.1.4. Patiënten met niet-westerse achtergrond

Uit onderzoek (24,25,29,30) blijkt dat het openlijk bespreken van de levensverwachting bij patiënten met een niet-westerse achtergrond niet altijd vanzelfsprekend is. Dit kan als destructief worden gezien voor de hoop van de patiënt en kan ook taboe zijn vanuit religieus oogpunt. Daarnaast kunnen familie en naasten ook een andere, meer prominente rol in de communicatie hebben. Bespreek ook met patiënten met een niet-westerse achtergrond wat de wensen zijn en hoe de familie hier in staat. Voor meer informatie zie ook *Handreiking Palliatieve zorg aan mensen met een niet-westerse achtergrond* (31).

Adviezen van de werkgroep:

a. Indien er sprake is van een taalbarrière heeft het gebruik van een professionele tolk de voorkeur boven familieleden als tolk (31). Leg uit dat professionele tolken beter in staat zijn medische termen correct te vertalen.

b. Vraag patiënten met een andere culturele achtergrond en hun familie/naasten (net als bij alle patiënten) wat de wensen en behoeften zijn voor het bespreken van de levensverwachting (24,25,30,31).

c. Familie/naasten van patiënten met een niet-westerse achtergrond kunnen een meer prominente rol hebben in de communicatie, bijvoorbeeld door de patiënt in bescherming te nemen en te verzoeken dat de communicatie via de familie verloopt in plaats van via de patiënt (24,25,30,31). Indien dit in overeenstemming is met de wens van de patiënt, bespreek de levensverwachting dan met de familie in plaats van de patiënt.

4.1.5. Patiënten met ernstige cognitieve problemen/FTD

Ongeveer de helft van de patiënten met ALS krijgt in de loop van de ziekte te maken met cognitieve of gedragsveranderingen (32). Dit kan een impact hebben op de capaciteit van een patiënt om een beslissing te nemen over het bespreken van de levensverwachting.

Adviezen van de werkgroep:

a. Bestaat het vermoeden dat cognitieve of gedragsveranderingen de capaciteit tot het maken van een beslissing over het bespreken van de levensverwachting mogelijk belemmeren? Gebruik dan een cognitieve *screener* zoals de *Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen* (*ECAS*) om meer inzicht te verkrijgen in welke domeinen mogelijk aangetast zijn (33).

b. Indien de patiënt wilsonbekwaam is om een beslissing te nemen over het bespreken van de individuele levensverwachting, vraag familie/naasten of deze hier behoefte aan hebben. Vraag hiervoor altijd toestemming aan de patiënt, ook indien het niet duidelijk is of de patiënt hier een mening over heeft.

4.2. Adviezen en gesprekstructuur voor bespreken individuele levensverwachting

Hieronder volgen eerst een aantal algemene adviezen voor het bespreken van de individuele levensverwachting. Daarna volgt een voorbeeld voor een gesprekstructuur waarbij deze adviezen zijn toegepast.

4.2.1. Adviezen voor het bespreken van de individuele levensverwachting

Adviezen van de werkgroep:

a. Vraag hoeveel de patiënt wil weten en sluit aan bij de behoefte van de patiënt.

b. Maak onderscheid tussen drie stappen die oplopen in mate van detail:

   i. **Prognostische groep**: veel korter, korter, gemiddeld, langer, veel langer dan de gemiddelde levensverwachting, zonder tijdsindicatie.

   ii. **Groepsgemiddelde**: Indien de patiënt behoefte heeft aan een tijdsindicatie, gebruik hiervoor dan het groepsgemiddelde van de prognostische groep waartoe de patiënt behoort: zeer kort (1,5 jaar) / kort (2 jaar) / gemiddeld (3 jaar) / lang (3,5 jaar) / zeer lang (7,5 jaar). Bespreek dit niet als precieze tijdsindicatie, maar geef aan dat de levensverwachting binnen de groep sterk varieert (zie 4.2.2). Uit onderzoek blijkt dat patiënten hieraan de voorkeur geven (15,23).

   iii. ***Interquartile range*:** Indien de patiënt behoefte heeft aan een meer individuele inschatting van de levensverwachting, gebruik dan de *IQR* zoals te vinden onder de optie *survival probability*. Gebruik de 75^{e} en 25^{e} percentiel om de grenzen aan te geven (in de appendix vindt u een uitgewerkt voorbeeld; zie ook 4.2.2 hoe de *IQR* te bespreken).

c. Benadruk dat de levensverwachting nooit een precieze tijdsindicatie is, maar een schatting waarbij het ziektebeloop voor elke patiënt anders is (individuele onzekerheid). Daarom leeft de helft van de patiënten langer dan het groepsgemiddelde. Wijs patiënten op de lange staart (zie figuur 2 en 3 in de appendix) en benadruk dat de helft van de patiënten langer leeft dan het gemiddelde; waarvan sommige patiënten veel langer. Uit onderzoek blijkt dat patiënten hieraan hoop kunnen ontlenen (11,15,17,27).

d. Indien gewenst kan de figuur met de verschillende prognostische groepen gebruikt worden tijdens het bespreken van de levensverwachting met de patiënt (zie figuur 3 in de appendix). Dit figuur geeft inzicht in a) de relatie tussen de verschillende groepen, b) de overlap tussen de groepen, c) de spreiding binnen de groepen waarbij de helft voor en de helft na de mediane overleving valt, d) de lange staart van elke groep.

4.2.2. Voorbeeld gespreksstructuur voor het bespreken van de individuele levensverwachting

Hieronder geven we een voorbeeld voor de gespreksstructuur die gebruikt kan worden voor het bespreken van de individuele levensverwachting.

i. Prognostische groep

- "Kijkend naar de kenmerken van uw ziekte valt u in de groep met een [veel korter dan gemiddelde / korter dan gemiddelde / gemiddelde / langer dan gemiddelde / veel langer dan gemiddelde] levensverwachting."
- "Voor elke groep geldt dat de helft van de mensen in die groep langer leeft dan het gemiddelde, waarvan sommige mensen veel langer."

ii. Groepsgemiddelde

- "In deze groep overlijdt de helft van de mensen in de eerste [1,5 jaar (veel korter dan gemiddelde) / 2 jaar (korter dan gemiddelde) / 3 jaar (gemiddelde) / 3,5 jaar (langer dan gemiddelde) / 7,5 jaar (veel langer dan gemiddelde)] van de ziekte."
- "De andere helft van de mensen leeft dus langer, waarvan sommige mensen veel langer."

iii. *Interquartile range*

- "Van de patiënten met uw ziektekenmerken overlijden twee op de vier patiënten tussen de … maanden en … maanden." [Vul hier de *IQR* van de *survival probability* in; zie appendix voor een voorbeeld.]
- "Eén op de vier patiënten komt echter eerder te overlijden, maar één op de vier patiënten leeft langer, waarvan sommigen zelfs veel langer."

5 Appendix: Voorbeeld ingevuld predictiemodel

Hier onder vindt u een voorbeeld van een ingevuld predictiemodel op basis van de kenmerken van een fictieve patiënt (zie Tabel 2). Het cohort is op Nederland gezet.

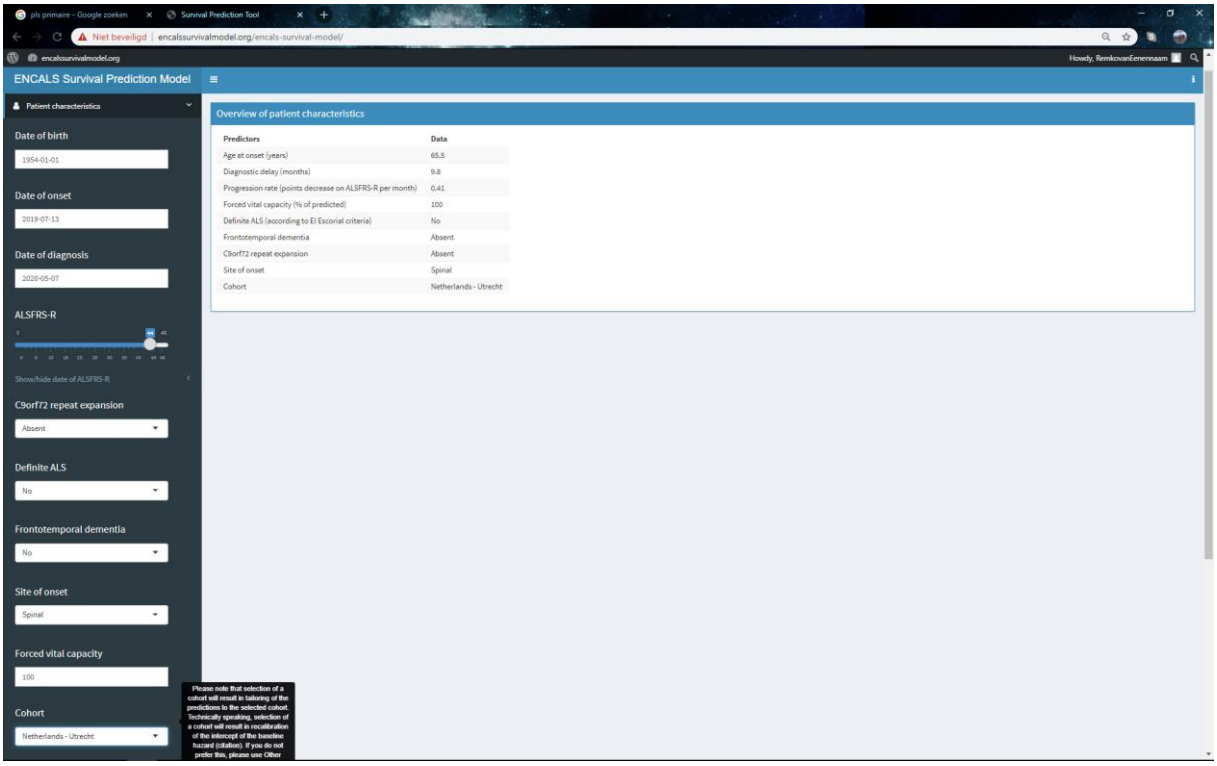
Tabel 2: Kenmerken fictieve patiënt

Velden	**Waarde**
Date of birth (geboortedatum)	1954-01-01
Date of onset (datum eerste symptomen)	2019-07-13
Date of diagnosis (datum van diagnose)	2020-05-07
ALSFRS-R	44
C9orf72 repeat expansion	Afwezig
Definite ALS	Nee
Frontotemporal dementia (FTD)	Nee
Site of onset	Spinaal
Forced vital capacity (VC)	100

N.B. Bij het invullen van een datum in het model vult u eerst het jaartal in, dan de maand en als laatste de dag.

Hier onder in figuur 1 ziet u overzichtsscherm met daarin 1) aan de linkerzijde de ingevulde kenmerken, en 2) onder *Overview of patient characteristics* het overzicht van de kenmerken van deze patiënt.

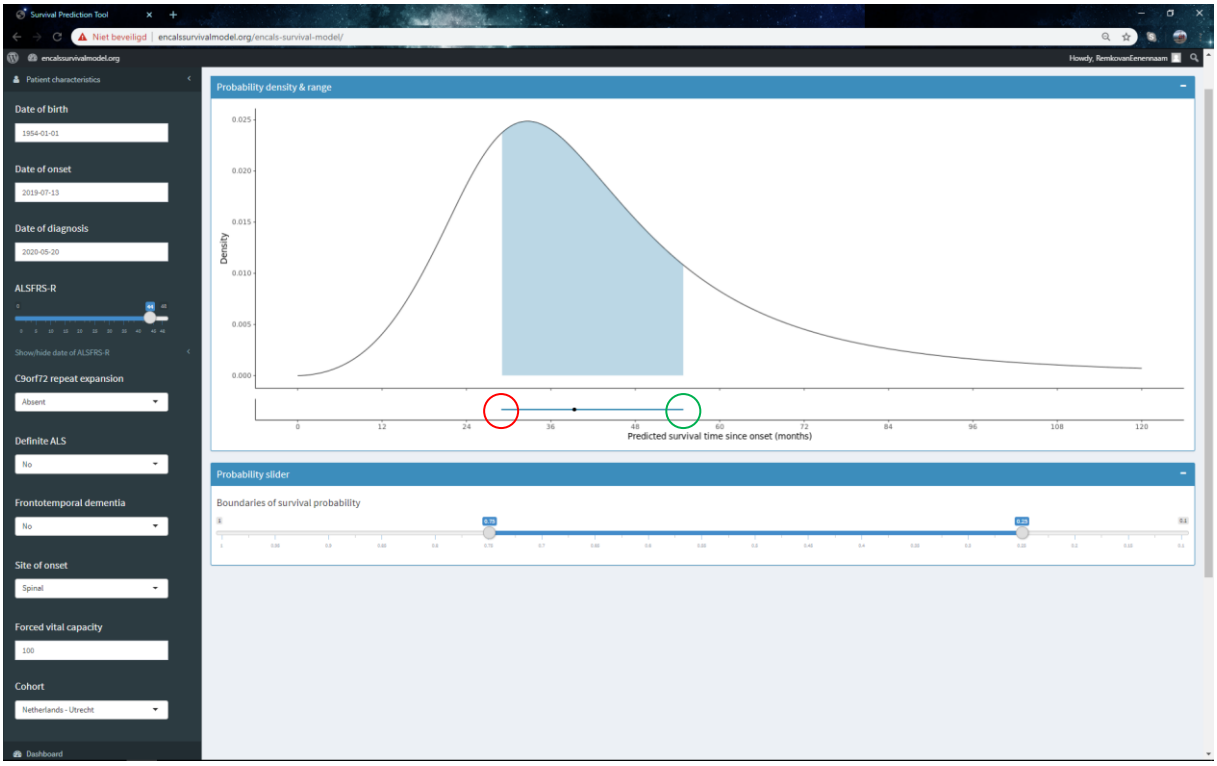
Deze patiënt valt in de prognostische groep met een langer dan gemiddelde overleving (*long*).



Figuur 1: Overzicht ingevulde ziektekenmerken.

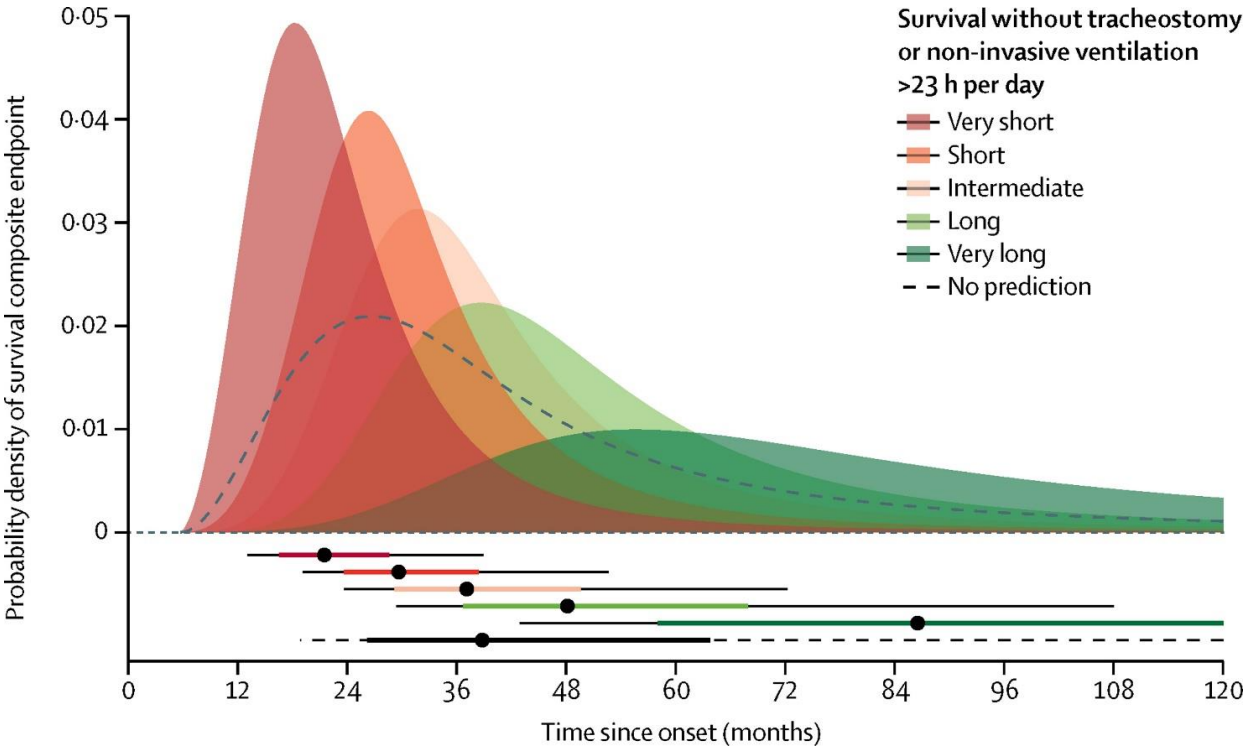
In figuur 2 ziet u de *survival probability* en *IQR* van deze fictieve patiënt. Onder de grafiek ziet u de p*robability slider*. Dit is de *IQR* en deze staat automatisch op 0.75 t/m 0.25. Daar boven ziet u de grafiek *Probability density & range*. Het blauwe deel onder de curve is de *IQR*, deze staat gelijk aan de blauwe streep er onder. Met behulp van de blauwe streep kunt u het aantal maanden aflezen dat bij de *IQR* hoort op de schaal *Predicted survival time since onset (months)*. De 75^{e} percentiel (rode cirkel aan de linkerkant) valt ongeveer gelijk met 29 maanden en de 25^{e} percentiel (groene cirkel aan de rechterkant) met 55 maanden. (N.B. deze cirkels vindt u niet terug in het predictiemodel.) De zwarte punt op deze blauwe lijn is de mediaan.

Voor deze patiënt geldt dus dat twee op de vier patiënten met deze kenmerken overlijdt tussen 29 en 55 maanden na begin eerste symptomen. Eén op de vier patiënten overlijdt voor 29 maanden en één op de vier overleeft langer dan 55 maanden, waarvan sommige veel langer (te zien aan de lange staart).



Figuur 2: *Survival probability* en *IQR*.

In figuur 3 ziet u een overzicht van de vijf prognostische groepen afkomstig uit het wetenschappelijke artikel over de ontwikkeling en validatie van het *ENCALS* predictiemodel (1). Onder de grafiek op de schaal *Time since onset* ziet u de *IQR* en mediane overleving (zwarte stip) van de prognostische groepen.



Figuur 3: Overzicht prognostische groepen met *IQR* en mediane overleving (1).

6 Literatuur

1. Westeneng H-J, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. Lancet Neurol [Internet]. 2018 May;17(5):423–33. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442218300899

2. Holloway RG, Gramling R, Kelly AG. Estimating and communicating prognosis in advanced neurologic disease. Neurology [Internet]. 2013 Feb 19;80(8):764–72. Available from: http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0b013e318282509c

3. Aoun SM, Breen LJ, Edis R, Henderson RD, Oliver D, Harris R, et al. Breaking the news of a diagnosis of motor neurone disease: A national survey of neurologists' perspectives. J Neurol Sci [Internet]. 2016 Aug;367:368–74. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2016.06.033

4. Clayton JM, Hancock K, Parker S, Butow PN, Walder S, Carrick S, et al. Sustaining hope when communicating with terminally ill patients and their families: a systematic review. Psychooncology [Internet]. 2008 Jul;17(7):641–59. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/pon.1288

5. Hancock K, Clayton JM, Parker SM, Wal der S, Butow PN, Carrick S, et al. Truth-telling in discussing prognosis in advanced life-limiting illnesses: a systematic review. Palliat Med [Internet]. 2007 Sep;21(6):507–17. Available from: http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0269216307080823

6. Cartwright C, Onwuteaka-Philipsen BD, Williams G, Faisst K, Mortier F, Nilstun T, et al. Physician discussions with terminally ill patients: a cross-national comparison. Palliat Med [Internet]. 2007 Jun;21(4):295–303. Available from: http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0269216307079063

7. Henselmans I, Smets EMA, Han PKJ, de Haes HCJC, Laarhoven HWM va. How long do I have? Observational study on communication about life expectancy with advanced cancer patients. Patient Educ Couns [Internet]. 2017 Oct;100(10):1820–7. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0738399117302847

8. Mitsumoto H. What if you knew the prognosis of your patients with ALS? Lancet Neurol [Internet]. 2018;4422(18):18–9. Available from: http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S147444221830111X

9. Enzinger AC, Zhang B, Schrag D, Prigerson HG. Outcomes of Prognostic Disclosure: Associations With Prognostic Understanding, Distress, and Relationship With Physician Among Patients With Advanced Cancer. J Clin Oncol [Internet]. 2015 Nov 10;33(32):3809–16. Available from: http://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2015.61.9239

10. Schofield PE, Butow PN, Thompson JF, Tattersall MHN, Beeney LJ, Dunn SM. Psychological responses of patients receiving a diagnosis of cancer. Ann Oncol [Internet]. 2003 Jan;14(1):48–56. Available from: https://academic.oup.com/annonc/article-lookup/doi/10.1093/annonc/mdg010

11. Clayton JM, Butow PN, Arnold RM, Tattersall MHNN. Fostering coping and nurturing hope when discussing the future with terminally ill cancer patients and their caregivers. Cancer [Internet]. 2005 May 1;103(9):1965–75. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/cncr.21011

12. Coulourides Kogan A, Penido M, Enguidanos S. Does Disclosure of Terminal Prognosis Mean Losing Hope? Insights from Exploring Patient Perspectives on Their Experience of Palliative Care Consultations. J Palliat Med [Internet]. 2015;18(12):1019–25. Available from: http://online.liebertpub.com/doi/10.1089/jpm.2015.0038

13. Fenton JJ, Duberstein PR, Kravitz RL, Xing G, Tancredi DJ, Fiscella K, et al. Impact of Prognostic Discussions on the Patient-Physician Relationship: Prospective Cohort Study. J Clin Oncol [Internet]. 2018 Jan 20;36(3):225–30. Available from: http://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2017.75.6288

14. Heyland DK, Allan DE, Rocker G, Dodek P, Pichora D, Gafni A, et al. Discussing prognosis with patients and their families near the end of life: impact on satisfaction with end-of-life care. Open Med [Internet]. 2009 Jun 16;3(2):e101-10. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19946391

15. Butow P, Dowsett S, Hagerty R, Tattersall M. Communicating prognosis to patients with metastatic disease: what do they really want to know? Support Care Cancer [Internet]. 2002 Mar 9;10(2):161–8. Available from: http://link.springer.com/10.1007/s005200100290

16. Kirk P, Kirk I, Kristjanson LJ. What do patients receiving palliative care for cancer and their families want to be told? A Canadian and Australian qualitative study. BMJ [Internet]. 2004 Jun 5;328(7452):1343. Available from: http://www.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bmj.38103.423576.55

17. Walczak A, Butow PN, Davidson PM, Bellemore FA, Tattersall MHN, Clayton JM, et al. Patient perspectives regarding communication about prognosis and end-of-life issues: How can it be optimised? Patient Educ Couns [Internet]. 2013 Mar;90(3):307–14. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0738399111004587

18. Curtis JR, Engelberg R, Young JP, Vig LK, Reinke LF, Wenrich MD, et al. An approach to understanding the interaction of hope and desire for explicit prognostic information among individuals with severe chronic obstructive pulmonary disease or advanced cancer. [Internet]. Vol. 11, Journal of Palliative Medicine. 2008. p. 610-620 11p. Available from: http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=jlh&AN=105759895&site=ehost-live

19. Hagerty RG, Butow PN, Ellis PM, Lobb EA, Pendlebury SC, Leighl N, et al. Communicating With Realism and Hope: Incurable Cancer Patients' Views on the Disclosure of Prognosis. J Clin Oncol [Internet]. 2005 Feb 20;23(6):1278–88. Available from: http://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2005.11.138

20. Gattellari M. When the Treatment Goal Is Not Cure: Are Cancer Patients Equipped to Make Informed Decisions? J Clin Oncol [Internet]. 2002 Jan 15;20(2):503–13. Available

from: http://www.jco.org/cgi/doi/10.1200/JCO.20.2.503

21. Uitdehaag MJ. Handreiking slecht-nieuwsgesprek. 2012; Available from: https://www.netwerkpalliatievezorg.nl/Portals/93/handreiking-slecht-nieuws-gesprek-(iknl-2012)-.pdf

22. Leget C. Richtlijn: Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve zorg (IKNL). TVZ [Internet]. 2018 Dec 18;128(24). Available from: http://link.springer.com/10.1007/s41184-018-0225-0

23. Clayton JM, Butow PN, Tattersall MHN. When and How to Initiate Discussion About Prognosis and End-of-Life Issues with Terminally Ill Patients. J Pain Symptom Manage [Internet]. 2005 Aug;30(2):132–44. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S088539240500254X

24. Oosterveld-Vlug MG, Francke AL, Pasman HRW, Onwuteaka-Philipsen BD. How should realism and hope be combined in physician–patient communication at the end of life? An online focus-group study among participants with and without a Muslim background. Palliat Support Care [Internet]. 2017 Jun 7;15(3):359–68. Available from: https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S1478951516000833/type/journal_article

25. de Graaff FM, Francke AL, Van den Muijsenbergh ME, van der Geest S. Talking in triads: communication with Turkish and Moroccan immigrants in the palliative phase of cancer. J Clin Nurs [Internet]. 2012 Nov;21(21–22):3143–52. Available from: http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2702.2012.04289.x

26. Clayton JM, Butow PN, Tattersall MHN. The needs of terminally ill cancer patients versus those of caregivers for information regarding prognosis and end-of-life issues. Cancer [Internet]. 2005 May 1;103(9):1957–64. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/cncr.21010

27. Clayton JM, Butow PN, Arnold RM, Tattersall MHN. Discussing life expectancy with terminally ill cancer patients and their carers: a qualitative study. Support Care Cancer [Internet]. 2005 Sep 11;13(9):733–42. Available from: http://link.springer.com/10.1007/s00520-005-0789-4

28. Friedrichsen M, Lindholm A, Milberg A. Experiences of truth disclosure in terminally ill cancer patients in palliative home care. Palliat Support Care [Internet]. 2011 Jun 4;9(2):173–80. Available from: https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S1478951511000046/type/journal_article

29. de Graaff FM, Francke AL, van den Muijsenbergh METC, van der Geest S. Understanding and improving communication and decision-making in palliative care for Turkish and Moroccan immigrants: a multiperspective study. Ethn Health [Internet]. 2012 Aug;17(4):363–84. Available from: http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/13557858.2011.645152

30. de Graaff FM, Francke AL, van den Muijsenbergh ME, van der Geest S. “Palliative

care": a contradiction in terms? A qualitative study of cancer patients with a Turkish or Moroccan background, their relatives and care providers. BMC Palliat Care [Internet]. 2010 Dec 10;9(1):19. Available from: https://bmcpalliatcare.biomedcentral.com/articles/10.1186/1472-684X-9-19

31. De Graeff A, Mistiaen P, de Graaff FM, Van den Muijsenbergh M, Galesloot CM, Lamkaddem M, et al. Handreiking Palliatieve zorg aan mensen met een niet-westerse achtergrond. Ned Tijdschr voor Palliat Zorg [Internet]. 2012;12(2):4–20. Available from: http://postprint.nivel.nl/PPpp4476.pdf

32. van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet [Internet]. 2017 Nov;390(10107):2084–98. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4

33. Gosselt IK, Nijboer TCW, Van Es MA. An overview of screening instruments for cognition and behavior in patients with ALS: selecting the appropriate tool for clinical practice. Amyotroph Lateral Scler Front Degener [Internet]. 2020 Mar 11;0(0):1–13. Available from: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21678421.2020.1732424