Leidraad fysiotherapie bij amyloïdose

AANBEVELINGEN VANUIT DE WERKGROEP FYSIOTHERAPIE BIJ AMYLOIDOSE

23 JULI 2025, VERSIE 1

Auteurs:

Daan van Weegberg, MSc.

Lianne Holzapfel, MSc.

Hans Nienhuis, MD, PhD.

Sanne Jelsma, BScN.

Inhoudsopgave

1. Algemene informatie 2
   1.1 Inleiding 2
   1.2 De werkgroep 2
   1.3 Doel 2
   1.4 Doelgroep 3
   1.5 Uitgangsvragen 3
   1.6 Toelichting Amyloïdose 3
      1.6.1 Amyloïdose 3
      1.6.2 Typen amyloïdose en ziektemanifestaties 3
      1.6.3 Medische behandeling 4
      1.6.4 Belangrijkste ziektemanifestaties en fysieke beperkingen 5
      1.6.5 Belastbaarheid 6
      1.6.6 Indicatie voor chronisch fysiotherapie 7
2. Beantwoording uitgangsvragen 9
   2.1 Fysiotherapeutische behandeldoelen 9
   2.2 Meetinstrumenten 10
   2.3 Contra-indicaties voor fysieke training 11
   2.4 Fysiotherapeutisch behandelplan 12
   2.5 Training uithoudingsvermogen 14
   2.6 Training spierkracht 14
   2.7 Optimaliseren spierlengte 15
   2.8 Training evenwicht 15
   2.9 Bevorderen van zelfmanagement 15
   2.10 Mantelzorg en andere disciplines 15
3. Afsluiting 17
4. Referenties 18

1. Algemene informatie

1.1 Inleiding

Amyloïdose is de naam van een groep van ziekten die gekenmerkt worden door het lokaal of systemisch ophopen van verkeerd gevouwen eiwitten in weefsels en organen. Deze leidraad richt zich enkel op systemische amyloïdose. In het afgelopen decennium zijn, door de komst van verschillende medicijnen, de meeste typen amyloïdose behandelbare ziekten geworden. Wel moeten patiënt vaak leven met beperkingen ten gevolge van de ziekte en kan, ondanks dat de ziekteprogressie gestopt is, verdere achteruitgang van het bewegingsapparaat optreden. Fysiotherapie is daarom een belangrijk onderdeel van de behandeling. Vanwege een groeiende vraag naar informatie over fysiotherapie bij amyloïdose en de behoefte aan een uniforme aanpak is de werkgroep voor fysiotherapie bij amyloïdose opgericht. De vraag naar informatie komt zowel vanuit de fysiotherapeuten als vanuit de patiënten die vertegenwoordigd worden door Stichting Amyloïdose Nederland (SAN).

1.2 De werkgroep

Daan van Weegberg, MSc., uit Waalwijk is initiatiefnemer voor het maken van deze leidraad. Bij het behandelen van een patiënt met ATTR-amyloïdose merkte hij hoe weinig informatie er over fysiotherapie bij amyloïdose beschikbaar is en besloot zelf op onderzoek uit te gaan. Door contact te leggen met dr. Hans Nienhuis, MD, PhD., internist en hoofd van het expertisecentrum voor amyloïdose in het UMCG, ontstond de intentie een werkgroep op te richten. Onder leiding van Sanne Jelsma, BScN., voormalig verpleegkundig consulent in het UMCG, werd in september 2022 de werkgroep fysiotherapie bij amyloïdose opgezet. Lianne Holzapfel, MSc., kwam bij de werkgroep vanwege haar ervaring met AL-amyloïdose en specialisatie als oncologie fysiotherapeute. Mocht er na uitgave van de leidraad nieuwe inzichten komen en/of aanpassingen nodig zijn, zal de werkgroep de eerste versie herzien en een herziende versie uitbrengen. Tijdens het proces hebben Dorien Müller, vanwege haar expertise op het gebied van amyloïdose, en Joyce Dijstelberge, klinisch fysiotherapeut in het UMC (voorheen Groningen, nu Utrecht), de leidraad kritisch voorzien van feedback. Het eindproduct werd door Mitchell van Doormaal, MSc., beoordeeld.

1.3 Doel

De leidraad is een document met aanbevelingen en instructies ter ondersteuning van fysiotherapeuten in de dagelijkse praktijk, die patiënten met amyloïdose behandelen. Voorafgaand aan de ontwikkeling van de leidraad is een inventarisatie gedaan naar de informatiebehoefte van fysiotherapeuten. Op basis van deze informatie zijn uitgangsvragen geformuleerd, die de basis vormen van deze leidraad. De leidraad is bedoeld om aanbevelingen te geven en tracht meer uniformiteit van de fysiotherapeutische behandeling te bewerkstelligen met als doel betere kwaliteit van zorg voor patiënten met amyloïdose. De leidraad is gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek, bestaande richtlijnen, algemene trainingsleer en ervaring van de werkgroepleden en input vanuit de patiëntenorganisatie; het beoogt niet een volledig leerboek te zijn. Hoewel geadviseerd wordt om deze leidraad in de basis te volgen, is het van belang om af te wijken als dit om patiënt specifieke redenen nodig is.

1.4 Doelgroep

Deze leidraad is bestemd voor fysiotherapeuten die patiënten met amyloïdose behandelen.

1.5 Uitgangsvragen

De werkgroep heeft onderzoek gedaan bij fysiotherapeuten in het werkveld. Hierbij is gekeken naar de problemen waar zij tegenaan lopen bij het behandelen van patiënten met amyloïdose, de informatiebehoefte, en naar wat zij nodig hebben om tot een adequate behandeling te komen. Deze leidraad is opgebouwd vanuit het Question and Answer principe (Q&A). De meest voorkomende onderwerpen en behoeften zijn gebundeld in onderstaande vragen.

1. Wat zijn de behandeldoelen van fysiotherapie bij amyloïdose?
2. Welke meetinstrumenten zijn relevant?
3. Zijn er absolute of relatieve contra-indicaties voor fysieke training bij systemische amyloïdose?
4. Hoe ziet een beweegprogramma voor een patiënt met systemische amyloïdose eruit?
5. Hoe wordt het uithoudingsvermogen getraind?
6. Hoe wordt de spierkracht bevorderd?
7. Hoe wordt de spierlengte geoptimaliseerd en contracturen voorkomen?
8. Hoe wordt het evenwicht bevorderd?
9. Hoe kan zelfmanagement worden bevorderd?
10. Wat is de rol van partner/familie/ mantelzorg/ andere (para)medische disciplines?

1.6 Toelichting Amyloïdose

1.6.1 Amyloïdose

Het menselijk lichaam bestaat uit meer dan 30.000 verschillende eiwitten. Ieder eiwit heeft een eigen driedimensionale vorm en ruimtelijke vouwing om een specifieke functie te kunnen uitoefenen. Als de vorm van een eiwit verandert, kan dat gevaarlijk zijn. Zo kan dat veranderde eiwit aan een kopie van zichzelf gaan plakken. Dat proces van aan zichzelf plakken kan zich blijven herhalen zodat er lange vezels van dat eiwit ontstaan, zogenaamde amyloïdfibrillen. Deze amyloïdfibrillen kunnen zich op verschillende plaatsen in het lichaam afzetten en die ophopingen noemen we amyloïd. Amyloïdose is een verzamelnaam voor alle ziekten die worden gekenmerkt door de afzetting van amyloïdfibrillen. Afzetting van amyloïdfibrillen tussen de cellen in de weefsels leidt tot gestoorde werking van organen. Vooral het hart en het zenuwstelsel zijn vaak aangedaan bij systemische amyloïdose. Er wordt onderscheid gemaakt tussen lokale en systemische amyloïdose. Bij lokale amyloïdose ontstaat productie en afzetting van amyloïd op een plaats of in een orgaan. Bij systemische amyloïdose vindt amyloïdafzetting op verschillende plaatsen in het lichaam plaats [1].

1.6.2 Typen amyloïdose en ziektemanifestaties

Afhankelijk van het eiwit waaruit de amyloïdfibrillen zijn opgebouwd kunnen verschillende typen amyloïdose worden onderscheiden. De drie belangrijkste typen van systemische amyloïdose in Nederland zijn respectievelijk: Amyloid lichte keten (AL) amyloïdose en Amyloid

Transthyretine (ATTR) amyloïdose, waarbij onderscheid gemaakt wordt tussen een erfelijke variant (erfelijke ATTR-amyloïdose) en een verworven variant (wild-type ATTR-amyloïdose) [2].

AL-amyloïdose

AL-Amyloïdose ontstaat in het beenmerg en wordt gezien als een kwaadaardige hematologische ziekte. In het beenmerg ontstaat een kloon van plasmacellen, dit is een groep van cellen met identieke eigenschappen. Deze kwaadaardige plasmacellen maken de abnormale eiwitten ofwel 'vrije lichte kentens' aan, waarbij type kappa en lambda vrije lichte ketens onderscheiden kunnen worden. Deze eiwitten vormen amyloïdfibrillen en hopen zich op in organen. Bij dit type amyloïdose kan vrijwel in ieder orgaan en weefsel amyloïd afgezet worden. Het kan o.a. gepaard gaan met slechtere werking van het hart (cardiomyopathie) waardoor kortademigheid bij inspanning en vocht vasthouden, eiwitverlies in de urine en achteruitgang van de nierfunctie, ernstige diarree en gestoorde werking van zenuwen (neuropathie). Het ziektebeloop en de symptomen zijn afhankelijk van de ernst van de amyloïdose en de mate waarin de vitale organen aangetast zijn. Als de ziekte niet behandeld wordt is dat vrijwel in alle gevallen dodelijk. Vooral bij patiënten met cardiale betrokkenheid is de prognose slecht [3].

Erfelijke ATTR-amyloïdose

Erfelijke ATTR-amyloïdose is een type amyloïdose waarbij de amyloïdfibrillen worden gevormd uit het eiwit transthyretine. Transthyretine wordt voornamelijk aangemaakt in de lever en speelt normaliter een rol bij het transport van een schildklierhormoon en vitamine A door het lichaam. Door een mutatie in de genetische blauwdruk voor dit eiwit, kan het eiwit verkeerd gaan vouwen en amyloïdfibrillen vormen. De erfelijke vorm van ATTR-amyloïdose uit zich vooral door gestoorde werking van zenuwen (neuropathie) en achteruitgang van de werking van het hart (cardiomyopathie). Ook in de ogen, het maag- darmstelsel, de nieren en hersenvliezen kan amyloïdafzetting optreden. Zonder behandeling zal de ziekte geleidelijk voortschrijden met in toenemende mate invaliderende symptomen. De prognose is afhankelijk van de ziektemanifestaties variërend van 3,4 tot 12 jaar [4].

Wild-type ATTR-amyloïdose

Wild-type ATTR-amyloïdose wordt ook wel aangeduid als verworven ATTR-amyloïdose. In deze leidraad wordt gesproken over wild-type ATTR-amyloïdose. Net als bij de erfelijke ATTR amyloïdose worden de amyloïdfibrillen gevormd uit het eiwit transthyretine dat geproduceerd wordt in de lever. Deze vorm van amyloïdose komt voor bij ouderen, vooral bij mannen boven de 60 jaar. Het is niet erfelijk en wordt gekenmerkt door langzaam progressieve cardiomyopathie zich uitend in klachten zoals kortademigheid bij inspanning en perifeer oedeem. Daarnaast hebben patiënten vaak last van carpaletunnelsyndroom, wervelkanaalstenose en artrose. Onbehandeld heeft wild-type ATTR-amyloïdose een prognose variërend van 2 tot 6 jaren, afhankelijk van het ziektestadium [5].

Overige typen en vormen amyloïdose

Naast de hierboven beschreven meest voorkomende typen amyloïdose zijn er nog zeldzamere typen en vormen. Kijk voor meer informatie op www.amyloid.nl

1.6.3 Medische behandeling

AL-amyloïdose

De behandeling van AL-amyloïdose is gericht op het vernietigen van de kwaadaardige plasmacellen in het beenmerg. Deze zijn verantwoordelijk voor de productie van de vrije lichte ketens die zich afzetten in de vorm van amyloïd. De plasmacellen worden vernietigd door middel van een combinatie van chemotherapie en immuuntherapie en duurt doorgaans 6 tot 8 maanden. Deze zogenaamde inductiebehandeling wordt gevolgd door een onderhoudsbehandeling en in een deel van de patiënten door een stamceltransplantatie van eigen stamcellen. Met de huidige behandelingen lukt het bij een groot deel van de patiënten om ziekteprogressie te stoppen en kan in de loop van de maanden na de start van de behandeling ook (enige) verbetering van de conditie optreden. Echter, een deel van de patiënten reageert onvoldoende op de ingezette behandeling of is bij de diagnose al dermate ziek dat de behandeling niet goed verdragen wordt en komt in het eerste jaar na de diagnose te overlijden [2,6]. Er zijn ook patiënten die op voorhand te ziek zijn om de behandeling te ondergaan of waarbij de behandeling vanwege complicaties gestopt moet worden. Daar kan worden gekozen voor een palliatief traject. De meeste van deze patiënten overlijden binnen 6 maanden [2].

Voor een uitgebreide beschrijving van de medische behandeling en potentiële bijwerkingen verwijzen wij naar de richtlijn “Behandeling systemische AL-amyloïdose” te vinden op: www.hematologienederland.nl

Erfelijke ATTR-amyloïdose

De behandeling van erfelijke ATTR-amyloïdose is gericht op het stabiliseren van het eiwit transthyretine. De medicamenteuze behandeling in de vorm van tabletten, infusie of onderhuidse injectie zorgt ervoor dat er minder transthyretine in de lever geproduceerd wordt. Daardoor kunnen er minder amyloïdfibrillen ontstaan. Het doel van de behandeling is progressie van de ziekte te remmen en hierdoor de conditie en kwaliteit van leven van de patiënt zoveel mogelijk te behouden [7,8,9,10].

Wild-type ATTR-amyloïdose

Net als bij erfelijke ATTR-amyloïdose is de behandeling van wild-type ATTR-amyloïdose gericht op het stabiliseren van het eiwit transthyretine. Door deze medicamenteuze behandeling (in de vorm van tabletten) wordt er minder amyloïd afgezet waardoor de ziekteprogressie geremd wordt. Verdere achteruitgang van functionele capaciteit en kwaliteit van leven wordt vertraagd en de prognose van de patiënt verbeterd [8].

1.6.4 Belangrijkste ziektemanifestaties en fysieke beperkingen

De ziektemanifestaties verschillen per type amyloïdose en per patiënt [11][12][13].
Vooral AL-amyloïdose is een heterogene ziekte, dat wil zeggen dat iedere patiënt weer andere orgaanbetrokkenheid kan hebben. Voor zowel AL-, erfelijke ATTR- en wild-type ATTR-amyloïdose geldt dat er vaak sprake is van cardiale betrokkenheid. Klachten van vermoeidheid, kortademigheid bij inspanning, duizeligheid t.g.v. lage bloeddruk en vocht vasthouden komen bij patiënten met systemische amyloïdose frequent voor. Ook is bij alle typen amyloïdose frequent sprake van betrokkenheid van het zenuwstelsel. Dit kan zich uiten in pijn, tintelingen, verminderd gevoel in handen of benen, verminderde kracht, gestoorde balans en duizeligheid bij gaan staan. Algemene ziekteverschijnselen die frequent voorkomen zijn: vermoeidheid,

algehele zwakte, verminderde eetlust en gewichtsverlies. In tabel 1 worden per type amyloïdose de potentiële orgaanbetrokkenheid, ziektemanifestaties en te verwachten beperkingen samengevat.

Type amyloïdose	Potentiële orgaanbetrokkenheid	Mogelijke ziektemanifestaties	Te verwachten beperkingen
AL **Eiwit: (vrije) Lichte ketens**			
	Hart	Hartfalen, ritme- en/of geleidingsstoornissen	Beperkte inspanningstolerantie, perifeer oedeem, duizeligheid tgv lage bloeddruk, collaps, vermoeidheid
	Nieren	Nefrotisch syndroom, nierfalen	Beperkte inspanningstolerantie, perifeer oedeem, lage bloeddruk, vermoeidheid
	Zenuwstelsel	Perifere polyneuropathie, autonome neuropathie	Pijn, tintelingen of doof gevoel in handen en/of voeten, gestoorde balans, verminderde kracht in armen en/of benen, duizeligheid bij gaan staan, vermoeidheid
	Maag-darmstelsel	Maagontledigingsstoornissen, obstipatie en/of diarree, gewichtsverlies	Verminderde eetlust, misselijkheid, oncontroleerbare diarree, buikpijn tgv verstopping, gewichtsverlies.
	Lever	Leverfalen, portale hypertensie	Verminderde eetlust, vermoeidheid, geelzien, ascites en perifeer oedeem
	Longen	Verminderde respiratoire capaciteit	Kortademigheid
	Wekedelen	Verdikte tong, vasculopathie, artropathie.	Snel blauwe plekken, bewegingsbeperking.
Erfelijke ATTR **Eiwit: Transthyretine**			
	Zenuwstelsel	Perifere polyneuropathie, autonome neuropathie	Pijn, tintelingen of doof gevoel in handen en/of voeten, gestoorde balans, verminderde kracht in armen en/of benen, duizeligheid bij gaan staan, vermoeidheid
	Hart	Hartfalen, ritme- en/of geleidingsstoornissen	Beperkte inspanningstolerantie, perifeer oedeem, duizeligheid tgv lage bloeddruk, collaps, vermoeidheid
	Maag-darmstelsel	Maagontledigingsstoornissen, obstipatie en/of diarree, gewichtsverlies	Verminderde eetlust, misselijkheid, oncontroleerbare diarree, buikpijn tgv verstopping, gewichtsverlies.
	Ogen	Glasvochttroebelingen, retinale afwijkingen	Verminderde visus
Wild-type ATTR **Eiwit: Transthyretine**			
	Hart	Hartfalen, ritme- en/of geleidingsstoornissen	Beperkte inspanningstolerantie, perifeer oedeem, duizeligheid tgv lage bloeddruk, collaps, vermoeidheid
	Gewrichten	Carpaletunnelsyndroom, wervelkanaalstenose, artrose.	Pijn, tintelingen, doof gevoel in de handen en of voeten, verminderde kracht in handen of voeten, rugklachten, claudicatio intermittens
	Pezen	Peesrupturen (met name bicepspees)	Bewegingsbeperking

Tabel 1: Samenvatting te verwachten beperkingen per type amyloïdose.

1.6.5 Belastbaarheid

AL-amyloïdose

Bij de fysiotherapeutische behandeling van AL-amyloïdose is het goed om globaal twee fases te onderscheiden, de behandelfase en de stabiele fase.

Behandelfase

De fase van diagnose en actieve behandeling wordt in deze leidraad de 'behandelfase' genoemd. De belastbaarheid van de patiënt is in deze fase doorgaans beperkt. Wanneer een patiënt de diagnose AL-amyloïdose krijgt is er doorgaans veel ziektelast. Daarnaast wordt gestart met een intensieve hematologische behandeling met chemo- en immunotherapie, die veel impact kan hebben op de algehele conditie van de patiënt. De meest voorkomende bijwerkingen bij de behandeling van AL-amyloïdose zijn vermoeidheid, verminderde eetlust, verminderde afweer, ontstaan van neuropathie, ontregeling van het hartfalen en nefrotisch syndroom.

Tijdens en na behandeling met chemotherapie kan door een combinatie van metabole factoren en gedragsverandering de lichaamssamenstelling veranderen, waarbij een afname van spiermassa optreedt die gepaard kan gaan met een toename van vetmassa [14]. Een veranderde lichaamssamenstelling op haar beurt kan weer leiden tot een afgenomen inspanningstolerantie, met name bij activiteiten waarbij de spierkracht in relatie tot het lichaamsgewicht belangrijk is, zoals bijvoorbeeld bij lopen en traplopen [15]. Een verminderd activiteitenniveau na afloop van de behandeling draagt bij aan het in stand houden van de afgenomen fysieke belastbaarheid.

Stabiele fase

Hiermee bedoelen we in deze leidraad de fase waarin de behandeling is afgerond of waarbij een onderhoudsbehandeling gegeven wordt. Bij een bevredigende respons op de behandeling ontstaat een stabiele situatie, de ziekte is in remissie. In deze fase worden weinig tot geen bijwerkingen van behandeling verwacht en neemt de belastbaarheid toe. In deze fase kan gewerkt worden aan opbouwen van conditie [5].

ATTR- amyloïdose

De belastbaarheid van patiënten met ATTR amyloïdose is afhankelijk van verschillende factoren, zoals uitgebreidheid en stadium van de ziekte, intensiteit van de behandeling en comorbiditeit. Doorgaans is de belastbaarheid niet hoog vanwege symptomen zoals cardiale-, zenuw- en spierklachten. Met fysiotherapeutische handelingen moet vooral rekening worden gehouden met deze symptomen. Bij cardiovasculaire training moet rekening worden gehouden met eventuele hartklachten. Bij oefentherapie, met name balanstraining en open keten oefeningen, moet rekening worden gehouden met eventuele polyneuropathie en verminderde spierfunctie. Door de verminderde motoriek en stabiliteit in de onderste extremiteiten kan de loopfunctie en het maken van transfers verminderd zijn en het valrisico verhoogd. In latere stadia van de ziekte zijn er meer beperkingen te verwachten. Lopen met hulpmiddelen en/of lopen onder begeleiding is dan geïndiceerd. Door de hart-, zenuw-, en spierklachten ontstaan er secundaire klachten zoals vermoeidheid, pijn en gewrichtsstijfheid. Met name in de lumbale rug, schouders en heupen. Om de belastbaarheid in kaart te brengen kan klinimetrie worden gebruikt (zie paragraaf 2.2).

1.6.6 Indicatie voor chronisch fysiotherapie

Op de lijst 'Borst' voor chronische MDC's wordt amyloïdose niet genoemd. Afhankelijk van het type amyloïdose en de symptomen kan er een chronische MDC worden aangevraagd. De zorgverzekeraar kan hierbij om een medische verklaring vragen [17].

Klachten	DCSPH	Omschrijving pathologieen	Toelichting	Maximale termijn
Neuropathie	9378	Perifere zenuwaandoening met motorische uitval, of spierziekten	Definitie motorische uitval: spierzwakte en afname van spiermassa	Chronische indicatie. o.b.v. medische noodzaak
Herstel na ziekhuisopname	9380		Behandeling voor patiënten die na een opname in ziekenhuis of revalidatiecentrum niet ADL bekwaam zijn en daarvoor thuis behandeld worden, zonder chirurgie	Max. 12 maanden. Start behadeling binnen 3 maanden na opname
Cardiomyopathie	2540	Hartaandoeningen		Geen. Alleen uit aanvullende verzekering
Overig	9426	Spier-pees en fascie aandoeningen		Geen. Alleen uit aanvullende verzekering

Tabel 2: medisch indicatie codes voor amyloïdose.

2. Beantwoording uitgangsvragen

2.1 Fysiotherapeutische behandeldoelen

UITGANGSVRAAG 1: WAT ZIJN DE BEHANDELDOELEN VAN FYSIOTHERAPIE BIJ AMYLOÏDOSE?

Uit de intake, het lichamelijk onderzoek en de afgenomen klinimetrie komen behandelbare grootheden. Hierop worden de behandeldoelen gesteld. Een behandeldoel dient SMART geformuleerd te zijn, geëvalueerd te worden en indien nodig aangepast aan de status van de patiënt. Er zullen tussen de behandeldoelen van AL- en ATTR-amyloïdose verschillen zitten. De invulling van een beweeginterventie wordt bepaald door de fase van medische behandeling, de individuele doelen en wensen van de patiënt, het belastbaarheidsniveau (zowel fysiek als mentaal-emotioneel), de mate van trainbaarheid, het gedrag en de voorkeuren voor trainingsmiddelen van de patiënt.

Naast training op functieniveau (het trainen van grond motorische eigenschappen) wordt ook aandacht besteed aan het activiteitenniveau. Met functionele trainen kunnen de vaardigheden (of delen hiervan) die nodig zijn voor het uitvoeren van activiteiten worden verbeterd. Functioneel trainen is uitermate geschikt om trainingseffecten te bewerkstelligen in het dagelijks leven [15].

AL-amyloïdose

Doelen tijdens de behandelfase bij AL-amyloïdose:

1. Stabiliseren/verbeteren fysieke conditie, ADL functioneren en patiënt specifieke klachten.
2. Preventie/verminderen vermoeidheidsklachten.

Doelen tijdens de stabiele fase bij AL-amyloïdose:

1. Stabiliseren/verbeteren gewenste fysieke conditie, ADL functioneren en patiënt specifieke klachten.
2. Leren omgaan met beperkingen.
3. Stimuleren tot (volhouden) van fysiek actieve leefstijl.
4. Vergroten zelfmanagement.

Deze doelen zijn gebaseerd op de adviezen van de richtlijn Medisch specialistische revalidatie bij oncologie [19].

ATTR-amyloïdose (erfelijke en wild-type)

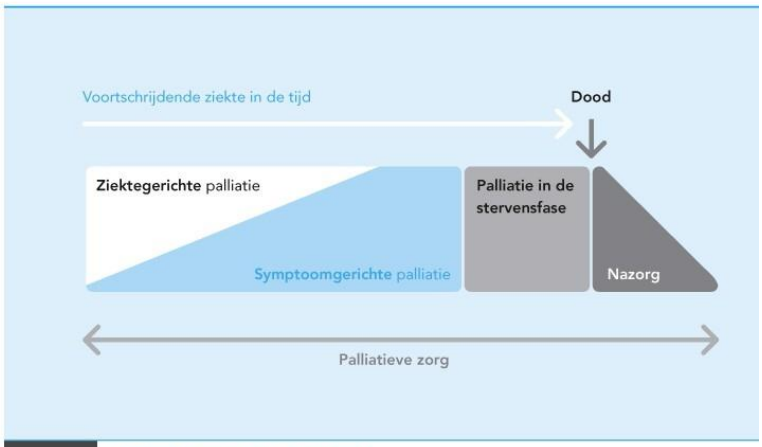
De behandeldoelen bij ATTR-amyloïdose zullen gericht zijn op lange termijn. Er dient hierbij rekening te worden gehouden met een progressief verloop van de aandoening. Verwacht kan worden dat onder medische behandeling de ziekte stabiel blijft of dat er alsnog enige progressie is van symptomen.

Specifieke doelen bij de fysiotherapeutische behandeling van ATTR-amyloïdose kunnen zijn:

1. Balanstraining/valpreventie i.v.m. polyneuropathie.
2. Uithoudingsvermogen behouden en zo mogelijk verbeteren, rekening houdend met eventuele hartklachten.
3. Secundaire klachten behandelen zoals lage rugklachten t.g.v. het chronische karakter [20].

Fysiotherapie in de palliatieve setting

Er zijn ook patiënten die te ziek zijn om de behandeling te ondergaan of waarbij de behandeling gestopt wordt. Dit geld voor zowel de AL als de ATTR amyloïdose patiënt. Het grootste deel van de patiënten overlijdt zonder behandeling binnen 6 maanden. Comfort en kwaliteit van leven van de patiënt staan voorop in deze fase. De persoonlijke doelen, voorkeuren en wensen van de patiënt en zijn naasten staan centraal in deze fase. Gestreefd wordt naar het voorkomen en behandelen van symptomen, behoud van kwaliteit van leven en behoud van fysieke functies.



Figuur 1 Het spectrum van de palliatieve zorg

[19]

Doelen ziektegerichte en symptoomgerichte palliatie:

1. Handhaven/optimaliseren fysiek functioneren en hiermee gepaard gaande kwaliteit van leven.
2. Leren omgaan met fysieke beperkingen.
3. Optimaliseren/handhaven gewenste voedingstoestand.
4. Inzicht krijgen in en grip krijgen op de factoren die de klachten, zoals bijvoorbeeld vermoeidheid, in stand houden, verergeren.
5. Functioneel omgaan met beschikbare energie.
6. Leren omgaan met nieuw perspectief (existentiële coping) [20].

Doelen palliatie in de stervensfase:

1. Verlichten van pijn.
2. Verlichten van benauwdheid.
3. Verlichten van spanning.
4. Verlichten van vermoeidheid [19].

2.2 Meetinstrumenten

UITGANGSVRAAG 2: WELKE MEETINSTRUMENTEN ZIJN RELEVANT?

Bij de intake en het lichamelijk onderzoek kan de fysiotherapeut gebruik maken van klinimetrie. Het belang van klinimetrie in de beginfase is vanwege de diagnostiek en het maken van een 0-meting, om later het trainingseffect te kunnen meten. De behandeldoelen worden op de diagnostiek en 0-meting gebaseerd. In onderstaand tabel staat de meest gangbare klinimetrie bij amyloïdose. Uiteindelijk is de fysiotherapeut vrij om zelf klinimetrie toe te

passen. Rekening moet gehouden worden met de belastbaarheid van de individuele patiënt bij de keuze van klinimetrie. Een toelichting van de klinimetrie is terug te vinden op de website van meetinstrumenten in de zorg [18].

Loopfunctie	6 minuten wandeltest (6MWT) i.c.m. een ganganalyse.
Balans (statisch)	Berg Balance Test
Balans (dynamisch)	Mini Best test
Spierkracht	MRC MicroFET dynamometer
Conditie (submaximaal)	Astrand test (niet bij hartfalen) 6 minuten wandeltest (6MWT)
Valrisico	POMA/Tinetti
ADL patiënt	Patiënt Specifieke Goalsetting (PSG of Elderly Mobility Scale (EMS).
Pijn	Numeric Pain Rating Scale (NPRS)
Vermoeidheid	VAS vermoeidheid
Psychosociale factoren	Vierdimensionale Klachtenlijst (4 DKL)

Tabel 3: Klinimetrie

2.3 Contra-indicaties voor fysieke training

UITGANGSVRAAG 3: ZIJN ER ABSOLUTE OF RELATIEVE CONTRA-INDICATIES VOOR FYSIEKE TRAINING BIJ SYSTEMISCHE AMYLOÏDOSE?

Algemene contra-indicaties voor fysieke training bij alle typen systemische amyloïdose zijn intercurrente problemen waarbij van extra beweging of inspanning geen voordeel op de gezondheid te verwachten valt of fysieke training de gezondheid in gevaar brengt. Voorbeelden van zulke intercurrente problemen zijn een acute infectie, ernstige bloedarmoede, diarree met aanhoudend gewichtsverlies, ernstige elektrolytstoornissen, longembolie of extreme vermoeidheid. Bij patiënten met cardiale betrokkenheid zijn absolute contra-indicaties voor fysieke training: onbehandelde (supra)ventriculaire ritmestoornissen die door inspanning worden geprovoceerd, 2e graads AV-block type Mobitz en 3e graads AV-block, manifest hartfalen (vochtretentie met crepiteren van de longen, kortademigheid bij inspanning, gewichtstoename, etc.), ernstige cardiale ischemie tijdens inspanning (ST-daling>2mm) [22]. Bij cardiale of pulmonale betrokkenheid is overleg met de medisch specialist gewenst. Volg ASCM-richtlijn voor testen + trainen.

Tijdens de behandelfase van AL-amyloïdose hebben patiënten veelal beperkingen ten gevolge van nog actieve ziekte en daarbovenop de bijwerkingen van de behandeling. Patiënten worden in deze fase (zeker in de eerste 3 maanden) doorgaans eerder zieker dan beter. Van fysieke training valt in deze fase geen verbetering van de conditie te verwachten maar wel wordt geprobeerd de patiënt hier te stabiliseren, met name op ADL niveau.

2.4 Fysiotherapeutisch behandelplan

UITGANGSVRAAG 4: HOE ZIET EEN BEWEEGPROGRAMMA VOOR EEN PATIËNT MET SYSTEMISCHE AMYLOÏDOSE ERUIT?

1. Verwijzing

Bij voorkeur worden alle patiënten met amyloïdose verwezen door de specialist vanuit het expertisecentrum of behandelcentrum. In de praktijk zal dit niet altijd zo gaan en komen patiënten ook via directe toegankelijkheid fysiotherapie (DTF) binnen. Wanneer een patiënt via DTF binnenkomt, raadpleeg dan altijd de behandelend specialist voor meer informatie. Indicatie voor chronische behandeling kan alleen met een verwijzing van een arts. Voor de juiste medisch diagnose code (MDC) zie paragraaf 2.7.

2.Intake

De intake wordt gedaan volgens de KNGF-richtlijn dossiervoering 2019 [16]. Relevant bij amyloïdose is het ontstaan van de ziekte, het verloop en overige behandelrelaties. Het uitvragen van comorbiditeit wordt aangeraden, dit kan het behandelplan sterk beïnvloeden. Het in kaart brengen van de belasting en belastbaarheid van de patiënt, voor en na de diagnose, kan bijdragen aan een effectievere behandeling. Zo ook het in kaart brengen van de voedingstoestand. De intake kan ondersteund worden met vragenlijsten (paragraaf 2.8).

3.Inspectie/lichamelijk onderzoek

De inspectie en het lichamelijk onderzoek wordt gedaan volgens de KNGF-richtlijn Fysiotherapeutische dossiervorming 2019 [16]. Op basis van de intake worden onderzoeksvragen opgesteld. Aandachtspunten bij amyloïdose zijn de motoriek; inventarisatie van transfers, loopfunctie, valrisico en het gebruikt van hulpmiddelen. Bij ATTR amyloïdose wordt aangeraden te onderzoeken of er sprake is van polyneuropathie, spieruitval en cardiale klachten. Het onderzoek kan worden ondersteund met testen en metingen (paragraaf 2.8).

4.Klinimetrie

Zie paragraaf 2.8 voor de aanbevolen klinimetrie. Bij het afnemen van klinimetrie dient rekening te worden gehouden met de belastbaarheid van de patiënt. Patiënten met AL amyloïdose zijn in de behandelfase laag belastbaar, net als patiënten in de palliatieve fase. In deze fases wordt geadviseerd de patiënt op een functionele manier te onderzoeken. Bij patiënten met ATTR amyloïdose is voorzichtigheid geboden bij het afnemen van inspanningstesten en balanstesten, vanwege mogelijke cardiale klachten en polyneuropathie.

5.Doelen

Op basis van de intake en de uitkomst van het lichamelijk onderzoek wordt een hoofddoel en de subdoelen geformuleerd. Dit gebeurt volgens de KNGF-richtlijn Fysiotherapeutische dossiervorming 2019 [16]. Voor het formuleren van doelen wordt de SMART methode geadviseerd (specifiek, meetbaar, acceptabel, realistisch en tijdsgebonden). Doelen dienen geëvalueerd en zo nodig aangepast te worden. De werkgroep adviseert bij patiënten met AL amyloïdose doelen van ongeveer 6 weken te stellen, in verband met het wisselende ziektebeloop. Bij patiënten met ATTR amyloïdose kunnen doelen voor langere termijnen gesteld worden.

6.Trainen

De behandelmethode is afhankelijk van de te behalen doelen en deze kunnen sterk uiteenlopen. Functionele training staat doorgaans centraal bij het behandelen van patiënten met amyloïdose. Denk hierbij aan transfer- en looptraining, ADL (algemene dagelijkse levensverrichtingen), HDL (huishoudelijke dagelijkse levensverrichtingen training) -training en advies/coaching. Daarnaast is conventionele oefentherapie een groot deel van de behandeling, onder andere uithoudingsvermogen,

spierfunctie (spierkracht en -lengte), mobiliteit (passief en actief) en houding. Balanstraining en valpreventie kunnen hier zo nodig aan worden toegevoegd.

- Bij AL-amyloïdose zal in de behandelfase, vanwege de lage belastbaarheid, de functionele training de enige behandelmethode zijn. Wanneer de patiënt in de stabiele fase belandt, kan overwogen worden om oefentherapie in te zetten. Geadviseerd wordt om op dit punt nieuwe behandeldoelen op te stellen.
- Bij ATTR-amyloïdose kan gelijk worden gestart met oefentherapie.
- In de palliatieve fase staat comfort centraal. De werkgroep adviseert om in dit geval de richtlijn Medisch specialistische revalidatie bij oncologie te raadplegen [15].

Er kunnen secundaire klachten optreden ten gevolge van de amyloïdose, zoals lage rug- en nekklachten. Geadviseerd wordt om deze klachten apart te behandelen en niet in plaats van de primaire training. Raadpleeg eventueel een manueel therapeut.

7.Evalueren

Bij AL-amyloïdose vindt in de eerste fase de evaluatie plaats om de 6 weken. In de stabiele fase zal dit om de 12 weken zijn. Bij ATTR-amyloïdose vindt evaluatie elke 12 weken plaats. De evaluatie wordt uitgevoerd volgens de KNGF-richtlijn Fysiotherapeutische dossiervorming 2019 [16]. Vanwege het wisselende ziektebeloop van AL-amyloïdose en de progressieve aard van ATTR-amyloïdose is evaluatie belangrijk.

8.Multidisciplinair

Wanneer uit de intake, het lichamelijk onderzoek en/of de evaluaties blijkt dat er behoefte is aan ondersteuning van andere (para)medische disciplines, kan aanvullende zorg worden ingezet. Mogelijke samenwerkingsverbanden zijn; met de ergotherapeut; voor ADL/HDL klachten, de diëtist; voor voedingsklachten en de huisarts/praktijk ondersteuner huisarts (POH); voor medische klachten. Waar nodig kan een medisch specialist voor amyloïdose geconsulteerd worden. Overige relevante disciplines; manueel therapeut, maatschappelijk werker/psycholoog en wijkverpleging.

9.Afsluiten

Wanneer de behandeldoelen behaald zijn en er geen hulpvraag meer is, kan de behandeling worden afgesloten. Tijdens de behandeling wordt gestreefd naar zelfredzaamheid. Bij afsluiting wordt dan ook aangeraden om te sturen op zelfmanagement en een vorm van fysieke activiteit om in beweging te blijven. Correspondentie van de behandeling aan de behandelend specialist is gewenst. Een follow-up is wenselijk, de interval is naar inzicht van de fysiotherapeut zelf.

2.5 Training uithoudingsvermogen

UITGANGSVRAAG 5: HOE WORDT HET UITHOUDINGSVERMOGEN GETRAIND?

Aerobe training wordt aanbevolen door de werkgroep. Ter verbetering van het inspanningsvermogen kan aerobe (interval) training worden toegepast, met voorafgaand aan de training een warming-up en na afloop een coolingdown. Er dient 20-30 minuten te worden getraind, ten minste 2-3 keer per week, waarbij de intensiteit in de loop van de trainingsperiode wordt opgevoerd van 50% tot 80% van de VO2max zoals gemeten tijdens de maximale of symptoom gelimiteerde inspanningstest. Het inspanningsvermogen lijkt sterker te stijgen na hoog-intensieve intervaltraining dan na matig-intensieve duurtraining. Hoog-intensieve intervaltraining bestaat bijvoorbeeld uit 4 blokken van 4 minuten elk, waarin wordt getraind met een intensiteit van 80-90% van de VO2peak, met actief herstel gedurende 3 minuten waarin wordt getraind met een intensiteit van 40-50% van de VO2peak. Een opbouwtijd van 2 weken waarin wordt getraind op 40-50% van de VO2max wordt aanbevolen [22,23].

Vanuit de gegevens van een maximale of symptoom gelimiteerde inspanningstest kan een individueel aangepaste oefenintensiteit worden berekend. De optimale trainingszone kan worden berekend met de karvonenformule. Met deze formule kan de trainingshartfrequentie worden berekend als percentage van de hartslagreserve (verschil tussen maximale hartfrequentie en hartfrequentie in rust), opgeteld bij de rust-hartfrequentie [22,23]. Bij gebruik van bètablokkers is het gewenst om de training te baseren op de gegevens van de maximale of symptoom gelimiteerde inspanningstest onder bètablokkade. Als de hartfrequentie tijdens de maximale of symptoom gelimiteerde inspanningstest onvoldoende oploopt, wordt aanbevolen om de trainingsintensiteit te baseren op een percentage van het maximaal vermogen uitgedrukt in watt of in MET's en/of een borgscore (6-20) [22].

Note: ADL/functioneel trainen
Bij het trainen van uithoudingsvermogen worden over het algemeen de trainingsprincipes volgens de inspanningsfysiologie van de Moree [23] aangenomen.
Echter moet er bij de individuele patiënt gekeken worden daar de belastbaarheid en persoonlijke doelen. Sommige patiënten zijn erg laag belastbaar, met name de AL amyloïde patiënt in de behandelfase. Hierbij kan het trainen van ADL en functioneel oefenen al een voldoende inspanning zijn om een trainingsprikkel te geven.

2.6 Training spierkracht

UITGANGSVRAAG 6: HOE WORDT DE SPIERKRACHT BEVORDERD?

Als gevolg van de door eiwitophoping veroorzaakte orgaandisfunctie en lichamelijke inactiviteit kan krachtverlies ontstaan. Krachttraining leidt normaal gesproken tot een toename van spierkracht en krachtuithoudingsvermogen, wat resulteert in een afname van beperkingen in activiteit en een toename van participatie, met name bij oudere (en fragiele) patiënten. Bij deze doelgroep zal een toename van spieractiviteit kunnen zorgen voor hetzelfde effect, dan wel niet in een verminderd effect. Op basis van het herhalingsmaximum (RM) kan de trainingsweerstand bij krachttraining worden geschat. Het wordt aanbevolen om op basis van de bepaling van het 4-7 RM een schatting te maken van de maximale kracht. Vervolgens kan door middel van de piramidecurve de trainingsweerstand worden bepaald. Voor het verbeteren van de spierkracht worden 8-10 oefeningen van grote spiergroepen

aanbevolen met een frequentie van 2-3 keer per week, waarbij de weerstand gradueel van 50% naar 70-80% van het 1RM kan worden opgebouwd. Een opbouwtijd van 2 weken op 30-40% van het 1RM geniet de voorkeur [22].

2.7 Optimaliseren spierlengte

UITGANGSVRAAG 7: HOE WORDT SPIERLENGTE GEOPTIMALISEERD EN CONTRACTUREN VOORKOMEN?

Door de inactiviteit, eiwitophoping en andere stoornissen ontstaat er stijfheid/spasme in de spieren. Bij patiënten met motorische uitval ten gevolge van neuropathie kunnen contracturen ontstaan. Middels actieve belaste en onbelaste rekoefeningen, naast lenigheid/ behendigheidsoefeningen kan de spierlengte worden geoptimaliseerd [23]. Inhiberen en ontspanningsoefeningen kunnen hierbij een toegevoegde waarde zijn.

2.8 Training evenwicht

UITGANGSVRAAG 8: HOE WORDT HET EVENWICHT BEVORDERD?

Door amyloïdose kan de spierkracht, sensoriek/motoriek en balans verminderen en ontstaat er een verhoogd valrisico. Het verbeteren van de balans en het toepassen van valpreventie is een belangrijk aspect in de behandeling bij patiënten met amyloïdose. De werkgroep raad aan om oefentherapie toe te passen voor het trainen van het evenwicht, het aanleren van de balans strategieën, het verbeteren van val risicovol gedrag, het aanleren van goede houding/transfers/looptechniek en het toepassen van aanpassingen in de omgeving (anti-slip matjes, beugels aan de muur, traplift etc.). Samenwerking met een ergotherapeut wordt aangeraden.

2.9 Bevorderen van zelfmanagement

UITGANGSVRAAG 9: HOE KAN ZELFMANAGEMENT WORDEN BEVORDERD?

Alleen trainen onder begeleiding van de fysiotherapeut zal niet het beste resultaat opleveren. De training is het meest effectief als de patiënt ook in de thuissituatie oefent. Een hometrainer of andere (sport)apparatuur draagt hieraan bij. Voor patiënten die geen apparatuur bezitten of dat kunnen veroorloven kan het metabole equivalent (MET) schema worden gebruikt. De inspanning op een hometrainer o.i.d. wordt omgerekend in MET's. In het schema staan alledaagse activiteiten zoals wandelen, traplopen en tuinieren met de daarbij horende MET. Zo kan de patiënt thuis oefenen op het gewenste niveau. De fysiotherapeut kan daarnaast ook samen met de patiënt een gepersonaliseerd oefenschema maken. Hierbij kan gebruik worden gemaakt van de KNGF richtlijn zelfmanagement[24].

2.10 Mantelzorg en andere disciplines

UITGANGSVRAAG 10: WAT IS DE ROL VAN PARTNER/FAMILIE/MANTELZORGER/ ANDERE (PARA)MEDISCHE DISCIPLINES?

Een mantelzorger, partner, of ander familielid kan bijdragen aan effectieve fysiotherapie. Algemene kennis over het ziektebeeld, de fysiotherapeutische behandeling en emotionele

steun, kan ervoor zorgen dat de kwaliteit van leven verbetert. Ook de training zal hierbij gebaat zijn. Hen betrekken bij de behandeling kan daarom van waarde zijn. Ook andere disciplines zoals ergotherapeut, diëtist, huisarts etc., zouden kunnen bijdragen aan een goede behandeling. Betrek hen bij de behandeling als er doelen rijzen die niet fysiotherapeutisch zijn. Een structureel MDO zou ook bijdragen aan een efficiënt en professionele behandeling.

3. Afsluiting

Deze leidraad is bedoeld als hulpmiddel om fysiotherapeuten te helpen verantwoorde keuzes te maken bij het leveren van zorg aan patiënten. Hoewel geadviseerd wordt om deze leidraad in de basis te volgen, is het van belang om af te wijken als dit om patiënt specifieke redenen nodig is. Deze leidraad is geschreven door een geriatrie fysiotherapeut en een oncologie fysiotherapeut uit de praktijk, samen met de internist en verpleegkundig consulent van het expertisecentrum voor amyloïdose in het UMCG.

4. Referenties

1. Amyloid.nl. (2020, March 5). Ziektebeeld. Opgehaald van www.amyloid.nl: https://www.amyloid.nl/professional/ziektebeeld-pro/

2. Nienhuis, H. L. A., Bijzet, J., & Hazenberg, B. P. C. (2016). The prevalence and management of systemic amyloidosis in Western countries. Kidney Diseases, 2(1), 10–19.

3. Kumar, S., Dispenzieri, A., et al. (2012). Revised prognostic staging system for light chain amyloidosis incorporating cardiac biomarkers and serum free light chain measurements. Journal of Clinical Oncology, 30(9), 989–995.

4. Adams, D. H., Algalarrondo, et al. (2021). Expert opinion on monitoring symptomatic hereditary transthyretin-mediated amyloidosis and assessment of disease progression. Orphanet Journal of Rare Diseases, 16(1).

5. Gillmore, J. D., Damy, T., et al. (2017). A new staging system for cardiac transthyretin amyloidosis. European Heart Journal, 39(30), 2799–2806.

6. Minnema, M. C., et al. (2020). Richtlijn Behandeling systemisch AL-amyloïdose. www.hematologienederland.nl.

7. Coelho, T., Maia, L., et al. (2012). Tafamidis for transthyretin familial amyloid polyneuropathy: A randomized, controlled trial. Neurology, 79(8), 785–792.

8. Maurer, M. S., et al. (2018). Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy. The New England Journal of Medicine, 379(11), 1007–1016.

9. Adams D, Gonzalez-Duarte A, O'Riordan WD, et al. (2018). Patisiran, an RNAi therapeutic, for hereditary transthyretin amyloidosis. N. Engl. J. Med. 2018;379:11–21.

10. Hazenberg, B.P.C., Nienhuis, H.L.A., et al. (2020). Richtlijn diagnostiek en behandeling van erfelijke ATTR amyloidose (versie 4). https://www.amyloid.nl

11. Gertz, M. A., Comenzo, R., et al. (2005). Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): A consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis. American Journal of Hematology, 79(4), 319–328. https://doi.org/10.1002/ajh.20381

12. Conceição, I., González-Duarte, A., et al. (2016). "Red-flag" symptom clusters in transthyretin familial amyloid polyneuropathy. Journal of the Peripheral Nervous System, 21(1), 5–9.

13. García-Pavía, P., Rapezzi, C., et al. (2021). Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working

Group on Myocardial and Pericardial Diseases. European Journal of Heart Failure, 23(4), 512–526.

14. Pedersen B, Delmar C, et al. (2017). Changes in weight and body composition among women with breast cancer during and after adjuvant treatment: a prospective follow-up study. Cancer Nurs. 2017;40(5):369-76.

15. KNGF-richtlijn Oncologie; Ned Tijdschr Geneeskunde. (2021). 155:A4104

16. KNGF-richtlijn Fysiotherapeutische dossiervorming. (2019). https://www.kngf.nl/kennisplatform/richtlijnen/fysiotherapeutische-dossiervoering-2019

17. Wetten.nl - Regeling - *Besluit zorgverzekering* - BWBR0018492. (2020, January 1). https://wetten.overheid.nl/BWBR0018492/2020-01-01#Bijlage1

18. Meetinstrumenten in de zorg. (2020, February 4). Meetinstrumenten in de zorg. https://meetinstrumentenzorg.nl/

19. Stadia van palliatieve zorg. (z.d.). Richtlijnen Palliatieve Zorg. https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn/algemene-principes-palliatieve-zorg/stadia-palliatieve-zorg

20. IKNL. (2018). Richtlijn medisch specialistische revalidatie bij oncologie. https://richtlijnendatabase.nl/richtlijn/medisch_specialistische_revalidatie_bij_oncologie/organisatie_van_zorg.html

21. B-fit trainingswijzer (2016), 28-29. B-FIT trainingswijzer spierziekten (amsterdamumc.nl)

22. Achttien, R.J., Staal, J.B., et al., (2011). KNGF-richtlijn Hartrevalidatie. Koninklijke Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie

23. De Morree, J. J., Jongert, M.W.A., & Van Der Poel, G.W. (2019). Inspanningsfysiologie, oefentherapie en training. Bohn Stafleu van Loghum, Houten.

24. Zelfmanagement. (2022). https://www.kennisplatformfysiotherapie.nl/richtlijnen/zelfmanagement