

Verhoogde waakzaamheid

Voor het niet-responsief waaksyndroom

Dr. Jan C.M. Lavrijsen, specialist ouderengeneeskunde, senior onderzoeker en programmaleider Complexe en Palliatieve Zorg, Centrum voor Huisartsgeneeskunde, Ouderengeneeskunde en Public Health, UMC St Radboud, Nijmegen

Een van de meest indrukwekkende situaties waar specialisten ouderengeneeskunde mee geconfronteerd kunnen worden, is die waar patiënten na ernstig hersenletsel niet of nauwelijks meer bij bewustzijn komen. Of die waar wel bewustzijn is, maar waar nauwelijks motoriek is om te communiceren. Bij deze vaak jonge doelgroepen is wereldwijd nog weinig bekend over de langetermijnproblematiek in verpleeghuizen, terwijl juist daar de dilemma's in behandeling en zorg het meest prangend zijn.

Een nieuwe onderzoeksgroep gaat vanuit het specialisme ouderengeneeskunde licht werpen op die *black box*. De donkere en vaak vergeten kant van het succes van de moderne geneeskunde. In deze bijdrage wordt na een beschrijving van de historische context opgeroepen tot verhoogde waakzaamheid om een kwetsbare doelgroep niet tussen wal en schip te laten vallen.

HISTORISCHE CONTEXT

In de tijd dat comateuze patiënten in de acute fase niet behandeld konden worden vanwege het ontbreken van medisch-technische mogelijkheden, bestond deze problematiek eigenlijk niet; de patiënten gingen dood. De laatste decennia hebben de medisch-technische mogelijkheden echter een enorme vlucht genomen, vooral in rijke landen. Traumahelicopters halen slachtoffers van de straat en brengen hen snel naar gespecialiseerde teams op een geavanceerde Intensive Care. Het gevolg is dat een grotere groep patiënten de acute fase van hersenletsel overleeft met blijvende, ernstige gevolgen van het hersenletsel.

De meest ernstige situatie die met het leven verenigbaar is, ontstaat als na een comateuze fase met gesloten ogen van maximaal enkele weken, de ogen zich openen, een slaap-waakritme waarneembaar is, maar geen tekenen van terugkeer van het bewustzijn. Deze patiënten zijn *'awake but not aware'* en vanaf 1972 werd hun toestand *'persistent vegetative state'* genoemd.¹ Later werd dit zonder de toevoegingen van prognostische termen aangeduid als *'vegetative state'*, in Nederland vertaald met *'vegetatieve toestand'* (VT).^{2,3} Vanaf 2010 heeft de *European Task Force on Disorders of Consciousness* voorgesteld de naam te wijzigen in *unresponsive wakefulness syndrome (UWS)*, in het Nederlands vertaald met niet-responsief waaksyndroom (NWS).^{4,5} Daar lag niet alleen de behoefte aan ten grondslag om de negatieve ondertoon

van de term *'vegetatief'*, vaak gerelateerd aan plantkunde, te veranderen. Ook werd een minder fatalistische houding beoogd ten aanzien van het woord *'toestand'*, die in praktijk vaak als blijvend of chronisch werd beschouwd. Verderop in dit artikel wordt ingegaan op het antwoord op de vraag waarom een actieve houding juist nu ook van belang is in de langetermijnzorg.

De vraag of voor deze patiënten alles moet wat kan, was in ons land jarenlang onderwerp van een brede maatschappelijke discussie, mede naar aanleiding van de publiciteit over het lot van Ineke Stinissen. Zij lag van 1974 tot 1990, na een anesthesiefout, in deze toestand en na een jarenlange juridische strijd werd de behandeling, inclusief de kunstmatige toediening van voeding en vocht (KVV) in het verpleeghuis, gestaakt.^{6,7} Daarna zijn in de jaren 90 in ons land de professionele kaders geschapen voor artsen om KVV als zinloos medisch handelen te staken als het perspectief op herstel van bewustzijn ontbreekt.^{2,3} Daarmee werd het oordeel over de zin van de behandeling en de beslissing daarover tot de verantwoordelijkheid van de behandelend arts gemaakt, in de langetermijnzorg veelal de specialist ouderengeneeskunde. In vergelijkbare casuïstiek uit het buitenland, zoals die van Terri Schiavo in Amerika (2000-2005) en Eluana Englaro in Italië (1992-2009), leken echter vooral rechters en politici te gaan over de besluitvorming, zelfs tot aan het sterfbed. De casus in de media leidden ook tot de vraag over de omvang van de problematiek, in veel landen een groot vraagteken.

Een grotere groep patiënten overleeft de acute fase met blijvende gevolgen

Vanuit onderzoek uit 2003 in Nederlandse verpleeghuizen weten we dat zich op dat moment 32 patiënten langer dan een maand in een dergelijke toestand bevonden.⁸ We weten ook dat van de 43 overleden patiënten in de drie jaar daarvoor de meesten waren overleden aan complicaties - meestal na een niet-behandelbesluit - en dat in die periode 9 patiënten overleden waren na het staken van KVV. Casusbeschrijvingen gaven een inzicht in de complexe en intensieve multidisciplinaire langetermijnzorg, met daarin veel medische en zorgproblemen.⁹ Enkele daarvan, zoals Keratitis Filamentosa en recidiverende botbreuken, waren nog

niet eerder beschreven.^{10, 11} Uit elke beschrijving bleek de grote impact op het multidisciplinaire team, ook in de langdurige relatie met de familie. Een beschrijving van de besluitvormingsprocessen tussen arts en familie, met toepassing van leerpunten in elke volgende casus, liet zien dat de houding van artsen veranderde van reactief naar proactief. Dat laatste inclusief een vroegtijdige communicatie met familie over de visie op de behandeling van deze doelgroep, gerelateerd aan verwachtingen en scenario's in het beloop. Vanuit die proactieve werkwijze, inmiddels kenmerkend voor het specialisme ouderengeneeskunde, en met kennis van die scenario's, kon al in het ziekenhuis de regie over de totale behandeling overgenomen worden van diverse medisch specialisten.¹² De unieke Nederlandse situatie van transferafdelingen in het ziekenhuis onder verantwoordelijkheid van specialisten ouderengeneeskunde, gaf daarvoor een goede mogelijkheid.

Een proactieve werkwijze, kenmerkend voor ons specialisme

Gelijktijdig met de ontwikkeling van het specialisme ouderengeneeskunde is sinds de jaren 90 van de vorige eeuw bijzondere kennis en expertise ontwikkeld ten aanzien van de langetermijnproblematiek bij deze doelgroep. In een land dat alle medisch-ethische kaders biedt om goede beslissingen te kunnen nemen, is het zwaartepunt van die beslissing komen te liggen bij het stellen van een goede diagnose en prognose bij de juiste patiënten.¹³ Daarbij is op basis van nieuwe ontwikkelingen sinds het vorige onderzoek voor specialisten ouderengeneeskunde een verhoogde waakzaamheid van belang.

VERHOOGDE WAAKZAAMHEID

Een zorgvuldige klinische observatie van de patiënt blijft nog steeds een belangrijke basis voor het stellen van de diagnose, maar dan wel op systematische wijze, door de juiste personen, op de juiste momenten en met gebruikmaking van alle evidence die daarvoor beschikbaar is.¹³ In het verpleeghuis betreft dat de input van het multidisciplinaire team vanuit een continue en langdurige observatie, informatie van de naasten, en altijd het eigen periodieke assessment van de patiënt met interpretatie van alle gegevens. Er zijn inmiddels echter voldoende redenen om niet alleen op die basis te varen.

Op de eerste plaats kunnen hulpverleners door de lage prevalentie van VT/NWS in Nederland nauwelijks expertise ontwikkelen in de praktijk. Dat is de reden dat in toeneemende mate onderwijsprogramma's over deze problematiek worden aangeboden aan specialisten ouderengeneeskunde, aios ouderengeneeskunde en medisch studenten. Daarbij staat vooral de diagnostiek, prognostiek, het beloop, de zorg en de besluitvorming op de langetermijn centraal, geïllustreerd met beeldmateriaal.

Op de tweede plaats is in de literatuur – inclusief de criteria – pas sinds 2002 het concept van patiënten in een laagbewuste/minimaal bewuste toestand (*Minimally Conscious State, MCS*) goed doorgedrongen.¹⁴ Dit betreft patiënten met een slaap-waakritme die minimale kenmerken vertonen van bewustzijn, zij het inconsistent, maar reproduceerbaar of aanhoudend genoeg om van reflexmatige respons te onderscheiden. Van deze doelgroep is de omvang nog onbekend, evenals de prognose. Wel weten we dat er een verschillend beloop is in vergelijking met NWS, waarbij ook na een jaar nog verbetering van de toestand kan optreden. Een recente casusbeschrijving in een Nederlands verpleeghuis is daar een voorbeeld van.¹⁵ Ook goed gedocumenteerde voorbeelden elders laten zien dat na vele jaren nog functionele verbetering mogelijk is in geval van MCS. Hier ligt vooral een uitdaging op het gebied van gespecialiseerde revalidatie, in Nederland nog steeds een knelpunt voor patiënten boven de 25 jaar. Voor specialisten ouderengeneeskunde betekent dit een extra waakzaamheid voor het onderscheid tussen NWS en MCS, met name als de diagnose vóór 2002 is gesteld. Die alertheid is zeker ook nodig bij patiënten boven de 25 jaar die niet tijdens een gespecialiseerd revalidatieprogramma minutieus zijn gemonitord in de postacute fase. Dezelfde alertheid betreft uiteraard ook het interpreteren van de literatuur vóór die datum, mede gezien het voormalig gebruik van verschillende terminologie en de onduidelijkheid over diagnostische criteria.

Extra waakzaamheid voor het onderscheid tussen NWS en MCS is geboden

De internationaal algemeen aanvaarde review van de *Multi Society Task Force on PVS* over onder andere criteria, diagnose en prognose, dateert immers alweer van 1994 en dus voor de introductie van het concept van MCS.^{16,17} Uit die reviews komen ook de cijfers over de termijnen waarna eigenlijk geen herstel van bewustzijn meer verwacht kan worden, zijnde een jaar na traumatische en drie maanden na niet-traumatische oorzaken. Voor de laatste situatie hield de Gezondheidsraad in 1994 een termijn van zes maanden aan.² Een recent praktijkvoorbeeld van herstel van bewustzijn na 13 maanden posttraumatisch NWS in een Nederlands verpleeghuis, is een illustratie dat die data wellicht ook aan revisie toe zijn. De beleving van de patiënt werd tijdens het symposium 'Niemand tussen Wal en Schip' op 28 juni 2012 vertoond.

Er is ook verhoogde waakzaamheid op zijn plaats voor patiënten die nog niet systematisch zijn onderzocht met een valide assessmentinstrument. Anno 2012 is daarvoor een internationaal aanvaarde en gevalideerde observatieschaal beschikbaar: de *Coma Recovery Scale-revised* (CRS-r).^{18,19} Deze schaal is inmiddels ook in het Vlaams/Nederlands vertaald en te downloaden van de website van de Coma Science Group in Luik: www.comascience.org. Daarmee kunnen op systemati-

sche wijze reacties van de patiënt op diverse zintuiglijke prikkels in kaart worden gebracht en is een beter onderscheid mogelijk tussen patiënten in NWS en MCS. Zo wordt het volgen en fixeren met de ogen tot de kenmerken van MCS gerekend en functionele, wederzijdse communicatie en het functioneel hanteren van voorwerpen tot bewustzijn. Het belang van het gebruik van de schaal werd recent nog aangetoond, waarbij vergelijking van de consensusmethode met de CRS-r een misdiagnose van 41% liet zien, ook gerelateerd aan bovengenoemd onderscheid met MCS.²⁰ Nog dit jaar zullen data vanuit Nederlands onderzoek naar de prevalentie van NWS duidelijk worden, met gebruikmaking van de CRS-r bij alle geïnstitutionaliseerde patiënten. Daarbij waren behandelend artsen, na informed consent van de familie, in de gelegenheid gesteld het onderzoek bij te wonen.

Ook de recente, snelle ontwikkelingen op het gebied van moderne neuroimagingtechnieken bevestigen de waakzaamheid voor de juiste diagnose en het onderscheid tussen NWS, MCS en het locked-in-syndroom.²¹ Dit geldt met name voor een PET-scan (*positron emission tomography*), functionele MRI, *Event Related Potentials* en *High-density EEG*. Zij kunnen bij de verschillende doelgroepen onder andere verschillen aantonen in reductie van het glucosemetabolisme, in verbindingen tussen primaire en hogere associatieve cortex, in terugwaartse verbindingen en top-down processen van frontale naar temporale cortex, in slaappatronen, en in een enkel geval zelfs in het doelgericht moduleren van hersenactiviteit via fMRI bij patiënten die daarvoor klinisch geen teken van bewustzijn vertoonden.²²⁻²⁵ Hoewel er nog geen gouden standaard is om de mate van bewustzijn te kwantificeren, maken de nieuwste inzichten duidelijk dat de afwezigheid van bewijs van bewustzijn, nog geen bewijs betekent van de afwezigheid ervan.²¹ Dit past in de missie om de zoektocht naar bewustzijn niet op te geven en daar centraal expertise over te ontwikkelen in samenwerking met diverse centra. Deze nieuwe mogelijkheden in wetenschappelijke expertisecentra, zoals toegepast bij de Coma Science Group in Luik, gaan dus verder dan klinisch onderzoek alleen en geven wellicht nieuwe sleutels voor de toegang tot bewustzijn bij patiënten die daar motorisch geen teken van kunnen laten zien in het gedrag. De uitdaging ligt daarbij in het combineren van de klinische gegevens uit de (langetermijn)praktijk met deze innoverende expertise. De eerste ervaringen zijn daar recent mee opgedaan en zullen de komende jaren vervolgd worden, zodat alle evidence benut kan worden die er is.

Maximale aandacht voor minimaal herstel

Met een verhoogde waakzaamheid voor de juiste diagnose kunnen hopelijk meer patiënten met tekenen van bewustzijn worden opgespoord in de hele zorgketen. Maar wie A zegt moet ook B zeggen. Alleen het opsporen van (mini-

maal) bewustzijn zonder de patiënt en naasten een adequate behandeling en begeleiding te bieden, laat mensen alsnog in de kou staan. Anno 2012 is het nog steeds nauwelijks mogelijk om patiënten met minimaal bewustzijn een passende setting aan te bieden waarin alle mogelijkheden, hoe minimaal ook, maximaal benut kunnen worden om functioneel herstel te optimaliseren. Vroeg Intensieve Neurorevalidatie in het gespecialiseerde revalidatiecentrum Het Leijpark te Tilburg wordt tot op heden immers alleen vergoed voor patiënten in NWS en MCS onder de 25 jaar, gebaseerd op een wetenschappelijk eindrapport over die behandeling.²⁶ Boven de 25 jaar wordt slechts door enkele gespecialiseerde verpleeghuizen een stimuleringsprogramma aangeboden, met veel toewijding maar met achterblijvende financiering. Dit is moeilijk uit te leggen aan familieleden van hersenletselpatiënten boven de 25 jaar. Een oplossing zou gelegen zijn in het aanbieden van een gespecialiseerd behandelprogramma in enkele expertisecentra voor iedereen met kansen op herstel, hoe minimaal ook. Het doelgericht kunnen bewegen met een vinger of met oogbewegingen kan immers een wereld van verschil maken tussen wel en niet kunnen communiceren. Juist de complexe groep patiënten in de laagste vormen van MCS dreigen nu buiten de boot te vallen en verdienen maximale aandacht voor minimaal herstel. Uiteraard zal een dergelijk programma in samenwerking met andere centra gekoppeld moeten worden aan wetenschappelijk onderzoek, ook voor volwassenen. Want zonder behandeling kan er geen evidence onderzocht worden. Daarbij kan de beperkte omvang van de doelgroep geen financiële belemmering zijn, zeker niet als patiënten op dure ziekenhuisbedden wachten op doorplaatsing. En niemand weet waar naartoe.

Wij beginnen waar anderen stoppen

NIEUW LICHT

Vanuit het specialisme ouderengeneeskunde van het UMC St Radboud wordt nieuw licht geworpen op de donkere kant van de langetermijnproblematiek. Er zijn recente onderzoeksprojecten gestart voor diverse vormen van ernstig hersenletsel, zoals NWS (inclusief ethische dilemma's), MCS, locked-in-syndroom en ernstige restgevolgen van hersenletsel bij hersteld bewustzijn (voor de namen van onderzoekers, zie de rubriek 5 *vragen aan* in dit tijdschrift). In alle studies wordt de omvang met kenmerken bepaald van de doelgroepen en worden mensen langdurig gevolgd in een cohortstudie in verpleeghuizen. Omdat alle doelgroepen door onderzoek bediend worden, hoeft niemand meer buiten de boot te vallen. Daarbij wordt zoveel mogelijk aangesloten bij onopgeloste vragen die er in de praktijk leven bij hulpverleners, familie en (ex-)patiënten. De kwaliteit van leven en sterven, met alle dilemma's die daarbij horen in relatie tot beslissingen, zal in elk onderzoek als kern van ons vak meegenomen worden. Ook gaan alle onderzoekers op zoek naar lichtpunten en betekenisvolle boodschappen binnen de context waar onmacht nu een grote rol speelt.



Die gedeelde missie wordt gesymboliseerd door het logo van een oplichtend hart tegen de achtergrond van de *black box*. Tijdens het jubileumcongres van Verenso dit jaar zal een sessie aan dit onderwerp besteed worden, met daarbij ook de missie (op muziek) en de eerste resultaten. Daar zal duidelijk zijn dat wij juist daar beginnen waar anderen stoppen. En dat ook die zorg *intensive care* is, al is dat voor de buitenwereld minder spectaculair.

LITERATUUR

- Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972;1(7753):734-7.
- Gezondheidsraad: commissie vegetatieve toestand. Patiënten in een vegetatieve toestand. Den Haag: Gezondheidsraad; 1994. Report No.: 1994/12.
- KNMG: Commissie Aanvaardbaarheid Levensbeëindigend handelen. Medisch handelen rond het levenseinde bij wils- onbekwame patiënten Houten/Diegem: Bohn Stafleu Van Loghum 1997.
- Laureys S, Celesia GG, Cohadon F, Lavrijsen J, Leon-Carrion J, Sannita WG, et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Med* 2010 Nov 1;8(1):68.
- Lavrijsen J, Laureys S. Niemand leeft als een plant. *Medisch Contact*. 2010 16 november; Online only.
- Bie P de, Witteman P. De zaak Stinissen: hoe lang mag sterven duren? *Weesp: de Haan* 1978.
- Leenen H. Coma patients in the Netherlands. *BMJ (Clinical research ed)* 1990 Jan 13;300(6717):69.
- Lavrijsen JC, Bosch JS van den, Koopmans RT, Weel C van. Prevalence and characteristics of patients in a vegetative state in Dutch nursing homes. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2005;76(10):1420-4.
- Lavrijsen J, Bosch H van den, Koopmans R, Weel C van, Froeling P. Events and decision-making in the long-term care of Dutch nursing home patients in a vegetative state. *Brain injury: [BI]*. 2005;19(1):67-75.
- Lavrijsen J, Rens G van, Bosch H van den. Filamentary keratopathy as a chronic problem in the long-term care of patients in a vegetative state. *Cornea*. 2005 July 2005;24:620-2.
- Lavrijsen J, Bosch H van den, Vegter J. Bone fractures in the long-term care of a patient in a vegetative state: a risk to conflicts. *Brain injury: [BI]*. 2007 Aug;21(9):993-6.
- Lavrijsen J, Bosch JSG van den, Olthof H, Lenssen P. Het laten sterven van een patient in een vegetatieve toestand in het ziekenhuis met de verpleeghuisarts als hoofdbehandelaar. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005;149:947-50.
- Lavrijsen JCM, Bosch JSG van den, Costongs LGP, Eilander HJ, Hoenderdaal PL, Minderhoud JM. Diagnostiek van vegetatieve toestand als basis voor medisch handelen op de grens van leven en dood. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003 1 februari 2003;147(5):195-8.
- Giacino JT, Ashwal S, Childs NL, Cranford R, Jennett B, Katz DI, et al. The minimally conscious state: Definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002;58:349-53.
- Overbeek BUH, Lavrijsen JCM, Eilander HJ. Vegetatief of laagbewust? Het moeilijke onderscheid tussen niets weten en een beetje. *Ned Tijdschr Geneesk* 2010 2-11-2010;154(A1890):1-5.
- The Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (1). *N Engl J Med* 1994;330:1499-508.
- The Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (2). *N Engl J Med* 1994;330:1572-9.
- Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. The JFK Coma Recovery Scale-Revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Archives of physical medicine and rehabilitation* 2004 Dec;85(12):2020-9.
- Seel RT, Sherer M, Whyte J, Katz DI, Giacino JT, Rosenbaum AM, et al. Assessment scales for disorders of consciousness: evidence-based recommendations for clinical practice and research. *Archives of physical medicine and rehabilitation* 2010 Dec;91(12):1795-813.
- Schnakers C, Vanhauzenhuysse A, Giacino J, Ventura M, Boly M, Majerus S, et al. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC neurology* 2009;9:35.
- Monti MM, Laureys S, Owen AM. The vegetative state. *BMJ* 2010;341:c3765.
- Boly M, Faymonville M-E, Peigneux P, al e. Auditory processing in severely brain injured patients. *Arch Neurol* 2004;61:233-8.
- Monti MM, Vanhauzenhuysse A, Coleman MR, Boly M, Pickard JD, Tshibanda L, et al. Willful modulation of brain activity in disorders of consciousness. *N Engl J Med* 2010 Feb 18;362(7):579-89.
- Boly M, Garrido MI, Gosseries O, Bruno MA, Boveroux P, Schnakers C, et al. Preserved feedforward but impaired top-down processes in the vegetative state. *Science* May 13;332(6031):858-62.
- Landsness E, Bruno MA, Noirhomme Q, Riedner B, Gosseries O, Schnakers C, et al. Electrophysiological correlates of behavioural changes in vigilance in vegetative state and minimally conscious state. *Brain* 2011 Aug;134(Pt 8):2222-32.
- Eilander H. Wetenschappelijk eindrapport Vroege Intensieve Neurorevalidatie (VIN) van kinderen en jongeren in een vegetatieve of laagbewuste toestand na ernstig hersenletsel. 2005 December 1-13.

Correspondentieadres
j.lavrijsen@elg.umcn.nl