

Huntingtons sykdom i sen fase

Av: Kristin Iversen, Lasse Pihlstrøm, Regina Marleen van Walsem
Senter for sjeldne diagnoser

Med sen fase eller langtkommen sykdom mener vi her de siste årene, eller det som utgjør omkring den siste tredjedelen av sykdomsforløpet. Denne fasen varer oftest fem til ti år.

HVORDAN ARTER SYKDOMMEN SEG I DENNE FASEN?

Fysisk kan tilstanden variere, noen har fortsatt mye ufrivillige bevegelser, mens hos andre kan stivhet og kontrakturer være et større problem. Pasienten vil som regel kunne være oppe i stol, men vil være avhengig av hjelp til det aller meste. Å spise og drikke vil alltid være problematisk i denne fasen. Av psykiske problemer er utrygghet, uro, angst og hallusinasjoner noe som forekommer. De kognitive evnene er svært redusert, og til sammen kan dette gi seg mange forskjellige utslag. Atferden vil også være påvirket, med aggressive utbrudd eller sterk apati. Det vil være stor variasjon i hva som preger hver enkelt pasient mest.

HUNTINGTONS SYKDOM OG PALLIATIV OMSORG

Vi skal ikke her ta for oss det som vanligvis omtales som palliativ (lindrende) omsorg, som dreier seg om de siste ukene eller dagene av pasientens liv. Likevel vil vi presisere og framheve den palliative måten å tenke på som et viktig prinsipp i omsorgen. Det kan også sies slik: «Uten kurativ eller sykdomsmodererende behandling, er alle våre terapeutiske tiltak for psykiatriske eller motoriske symptomer per definisjon palliative: Rettet mot å lindre eller lette plagene for både pasienter og pårørende.» (1)

Både i utredningen «På liv og død— Palliasjon til alvorlig syke og døende» og i «Nasjonale faglige råd for lindrende behandling i livets slutfase» fra Helsedirektoratet finner man svært mye informasjon med henvisninger og lenker som er nyttige i de fleste spørsmål knyttet til palliativ omsorg.

Hva er palliasjon/palliativ behandling og omsorg?

WHO's definisjon: «Palliativ behandling, pleie og omsorg er en tilnærings måte som har til hensikt å forbedre livs-kvaliteten til pasienter og deres familier i møte med livstruende sykdom, gjennom forebygging og lindring, ved hjelp av tidlig identifisering, grundig vurdering og behandling av smerte og andre problemer av fysisk, psykososial og åndelig art»

I tillegg har EU-erklæring om palliasjon fra 2014, med bl.a. følgende:

Palliasjon bør anvendes tidlig i sykdomsforløpet, sammen med potensielt kurativ behandling, men innebærer også omsorg ved livets slutt. På liv og død— Palliasjon til alvorlig syke og døende, NOU 2017: 16

På bakgrunn av både erfaring og fag- og forskningslitteratur ser vi at det er nyttig å ha et langsiktig perspektiv allerede fra det tidspunkt vi starter å yte hjelp. Vi vet at omsorgen skal gis i mange år, at

pasienten stadig blir mindre i stand til å ivareta egne behov og å kunne formidle sine synspunkter. Det er svært betydningsfullt å få kjennskap til pasientens syn, ønsker og prioriteringer om hva som er viktig i livet og hvordan omsorgen skal være framover. Ikke minst er denne kunnskapen ofte avgjørende når pasienten selv blir ute av stand til å utrykke seg tydelig. Jo bedre fungerende pasienten er, jo enklere vil det være å innhente slike opplysninger. Dette gjøres gjerne i det som kalles forhåndssamtaler, og er i bruk mange steder, både innenfor hjemmesykepleie, i omsorgsboliger og sykehjem. Det finnes både veiledninger og maler, lokale og nasjonale, hvordan dette kan gjøres. Nyttig veileder: Forhåndssamtaler; felles planlegging av tiden fremover og helsehjelp ved livets slutt for pasienter på sykehjem.(2) Slike samtaler er vanligvis ikke gjort en gang for alle, men må ofte gjentas etter hvert som tilstanden og forutsetningene endrer seg.

Når det gjelder å ha et palliativt perspektiv i omsorgen for pasienter med progressive neurologiske tilstander, som HS, Parkinsons sykdom, MS, ALS og demens, er det de siste årene kommet en del forskningslitteratur som viser at dette perspektivet er høyst aktuelt, og nærmest en forutsetning for god omsorg for pasienter med slike diagnoser. Jo mindre kurativ behandling som finnes, jo viktigere er det å ha palliativ omsorg som rettesnor. Palliasjon kan og bør uansett være en del av omsorgen ved alvorlig sykdom med langvarig forløp, også når kurativ behandling er hovedhensikten. Spesielt innenfor den omfattende forskningen på kreftfeltet har man funnet at slik omsorg kan gi lengre overlevelse, bedre symptomlindring og bedre livskvalitet. Selv om det på langt nær er like mye slik forskning på neurodegenerative tilstander, viser det seg at palliasjon er et svært godt og viktig prinsipp ved slike tilstander. (3-6) På bakgrunn av denne forskningen kan vi kort oppsummere følgende:

- Integrer palliasjon i omsorgen tidlig
- Benytt multidisiplinære/tverrfaglige team i planlegging og problemløsning. Det kan f.eks. være sykepleier, vernepleier, fastlege, nevrolog, psykolog, personell med kompetanse innen palliasjon
- Gjennomfør forhåndssamtaler hvor pasienten og familien deltar
- Sørg for god informasjon om sykdommen til pasienter og pårørende, slik at medbestemmelse kan praktiseres ut fra riktig informasjon og god forståelse
- Mulighet for kontakt med spesialister
- Kompetanseheving for fagpersoner
- Støttetiltak for pårørende

SÆRTREKK VED HS I SEN FASE

Når det gjelder pleie og omsorg for HS-pasienter i sen fase, vil mange problemer og tiltak være ganske like de man ser ved andre og mer kjente diagnoser. Her vil vi derfor kun omtale det man må være spesielt oppmerksom på, som er lite kjent eller avviker fra det som er vanlig for pasienter med langtkommen sykdom. Hvis du vil lese mer, vil vi vise til «En omsorgsgivers håndbok for langt fremskredet stadium av Huntingtons sykdom», (7) som går grundig inn på de fleste problemområder for pasienter med langtkommen sykdom.

Vær oppmerksom på skader forårsaket av bevegelsesforstyrrelsene:

Dette gjelder skader som kan oppstå på grunn av ufrivillige og/eller repeterende bevegelser. Det kan være smerter eller i verste fall brudd etter å ha slått seg, eller «gnagsår» fordi bevegelsene skaper mye gnissing på utsatte steder. Mye kan forebygges ved bruk av spesialsenger, som er ekstra brede og polstrede, og stoler som støtter godt opp om kroppen. Puter til støtte og avlastning kan også være til god hjelp.

Mangel på bevegelse gir ofte også komplikasjoner, slik som tendens til trykksår og/eller sårhet på bøyeseiden i albuer, skuldre, lyske og knær på grunn av kontrakturer. Oppfølging med fysioterapi og øvelser vil kunne forebygge noen av disse komplikasjonene. Det er en stor fordel med veiledning fra fysioterapeut for å kunne gjøre nødvendige tiltak i den daglige omsorgen. Dersom det er vanskelig å få fysioterapitjenester lokalt, ta gjerne kontakt med Senter for sjeldne diagnoser eller det nærmeste ressurscenteret i Fagnettverk Huntington. Forebygging er det aller viktigste, og langt enklere enn å behandle skader som alt er oppstått. Vær nøye med det grunnleggende stellet, og sørg for riktig ligge- og hvilestilling for pasienten. Trykkavlastende madrasser vil også være en stor fordel.

Stort behov for trygghet og stabilitet:

Erfaring viser at den kognitive svikten gir økt behov for trygghet, stabilitet og faste rutiner. Mange av pasientene er svært vare for endringer i personalgruppen, nye hjelpere og/eller endrete måter å utføre stell eller andre gjøremål på. Legg vekt på faste rutiner og at handlingsrekkefølgen på de ulike gjøremålene er lik fra gang til gang. Forsøk å få til mest mulig stabilitet i personalgruppen som har ansvar for pasienten, og ikke bytt pleiere om det ikke er strengt nødvendig. Dersom man stadig har problemer i samhandlingen, er det viktig å dele erfaringer for å finne fram til hva som fungerer best. Har man mulighet til å bruke Marte Meo-metoden (<http://www.martemeo.no>), kan det ofte være til god hjelp.

Trøtthet, slitenhet eller mangel på interesse:

Vi vet at både hjernens og kroppens funksjon blir stadig mer redusert utover i sykdomsforløpet. Dette gjør at det skal stadig mindre til før pasienten blir sliten. Det kan medføre trøtthet, mangel på oppmerksomhet og kontakt. Noen ganger kan det også gi seg utslag i uro, angst, roping eller aggresjon. Det er ofte et tegn på at pasienten har fått nok, og ikke er i stand til å ta inn flere inntrykk. For noen pasienter er et morgenstell mer enn nok aktivitet på en formiddag, og de trenger ro og hvile i etterkant. Et måltid kan også være krevende, og for mange vil det være bedre å dele opp større måltider i flere og mer kortvarige. Det vil variere hvor fort man blir sliten. Mange har også glede av å være i fellesarealene kortere eller lengre tid, høre på musikk eller komme seg litt ut i frisk luft. Dette er uavhengig av pasientens alder, men nærere knyttet til sykdommens stadium. Vi har lett for å tenke at dagene blir lange og kjedelige, spesielt hvis pasienten er yngre, men slik er det vanligvis ikke når sykdommen er kommet svært langt.

Etter hvert som pasientens fysiske og mentale tilstand blir svakere, ser man at det kan oppstå komplikasjoner som også er vanlig ved andre sykdomsforløp med lignende karakter. Vansker med ernæring, i noen tilfeller også avmagring, lite aktivitet og mye sengeleie, vil kunne gi økt

infeksjonstendens, som lungebetennelser og urinveis-infeksjoner. Tendens til å svelge feil, aspirere til lungene, fører også til at det lettere oppstår lunge betennelser. Når pasienten er sterkt svekket, vil slike infeksjoner være for stor belastning for kroppen, og kan medføre at pasienten dør. I slike tilfeller er det viktig å ha avklart og dokumentert hva pasient og pårørende ønsker av behandling. Skal pasienten ha antibiotika? Skal han legges inn på sykehus? Skal man forsøke gjenoppliving ved respirasjons- og/eller hjertestans? Situasjonen kan være etisk vanskelig uansett, men valgene blir enklere om dette er drøftet og kjent fra tidligere i forløpet.

Det finnes en veileder fra Helsedirektoratet som kan være god å støtte seg til i situasjoner der valg angående livs-forlengende behandling ved alvorlig sykdom er aktuelt. (8)

REFERANSER

1. Palliative care in Huntington's disease: Personal reflections and a review of the literature. Christopher G. Tarolli, Amy M. Chesire, Kevin M. Biglan, Tremor Other Hyperkinet mov. 2017 doi: 10.7916/D88057C7
2. Veileder: Forhåndssamtaler på sykehjem. Universitetet i Oslo - Institutt for helse og samfunn <https://www.med.uio.no/helsam/tjenester/kunnskap/etikk-helsetjenesten/forskning/publikasjoner/2017/veileder-forhandssamtaler.html>
3. The views of adults with neurodegenerative diseases on end-of-life care: a metasynthesis. Laurence Regan, Nancy J. Preston, Fiona J. R. Eccles & Jane Simpson; Aging & Mental Health Februar 2019 <https://doi.org/10.1080/13607863.2017.1396578>
4. Palliative care and neurology: Time for a paradigm shift Leslie A. Gillum, Benzi M. Kluger, Janis Miyasaki. Neurology. 5 August 2014 DOI: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001384>
5. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. D. J. Oliver, G. D. Borasio, A. Caraceni, M. de Visser, W. Grisold, S. Lorenzl, S. Veronese, R. Voltz. European journal of neurology 23 Jan 2016 <https://doi.org/10.1111/ene.12889>
6. Palliative Care in Huntington Disease: Personal Reflections and a Review of the Literature. Christopher G. Tarolli, Amy M. Chesire, Kevin M. Biglan. Tremor and other hyperkinetic movements. 2017 doi: 10.7916/D88057C7
7. En omsorgsgivers håndbok for langt fremskredet stadium av Huntingtons sykdom. Utgitt av den kanadiske huntingtonforeningen og oversatt ved NKS Olaviken alderspsykiatriske sykehus.
8. Beslutningsprosesser ved begrensning av livsforlengende behandling. Veileder. <https://helsedirektoratet.no/retningslinjer/veileder-for-beslutningsprosesser-ved-begrensning-av-livsforlengende-behandling>