

Palliasjon ved Huntingtons sykdom

Pasienter med behov for heldøgns omsorg
internasjonalt prosjekt 2019 -

Prosjektstatus november 2019

Olaf Moen

Vilkår fra Helsedirektoratet

Prosjektet er tenkt som et utviklingsprosjekt i palliasjon ved Huntingtons sykdom som innebærer koordinering av:

- en kartlegging av kunnskapsbasert praksis i kompetansemiljøer i Europa, i første omgang i Norden
- arbeid for etablering av europeiske arbeidsgrupper i palliasjon i regi av European Huntington Diseases Network (EHDN).
- WHO sin definisjon av palliasjon ligger til grunn for arbeidet.
- Utviklingen av prosjektet vil skje i samarbeid med Helsedirektoratet.

Verdens Helseorganisasjon (WHO 2002) definerer palliasjon:

Palliativ behandling, pleie og omsorg er en tilnæringsmåte som har til hensikt å forbedre livskvaliteten til pasienter og deres familier i møte med livstruende sykdom, gjennom forebygging og lindring av lidelse, ved hjelp av tidlig identifisering, grundig kartlegging, vurdering og behandling av smerte og andre problemer av fysisk, psykososial og åndelig art.

Hva er spesielt for Huntingtons sykdom? Hva er spesielt viktig?

- Lang palliativ fase
- Ernæring:
 - **Dysfagi**
 - PEG
 - Konsistens, mengde
 - Næringstetthet
 - Væskebehandling i.v.
 - Underernæring, feilernæring
 - Dehydrering
- Hva er HS, hva er andre sykdommer/tilstander/infeksjon..
- Medikamentell behandling (under- og overbehandling)
- Økt slimproduksjon
- **Oralhygiene**
- Forhåndssamtaler, oppfølgingsamtaler
- **Chorea**
- **Psykiatriske tilstander**
- Terminal pleie?
- **Etiske utfordringer**
- **Pårørende**
- Profesjonelle omsorgsgivere - uenigheter
- Manglende/fraværende sykdomsinnsikt
- Verktøy: TILT, Livets Siste Dager, SKUV, MNA.
- Bolig. anbefalinger.
- Trygghet når livet nærmer seg slutten
- Endringer i seksualitet
- **Atferdsproblematikk**
- Hjelpemidler
- Kommunikasjon
- **Søvn**
- Tverrfaglig samarbeid. Palliativt team, USHT, fylkesmann...
- **Arvelighet**
- Skam

8 problemområder

- Motorisk dysfunksjon
- Kognitiv dysfunksjon
- Psykiatriske utfordringer
- Kakeksi og dysfagi
- Kommunikasjon
- Søvn
- Omsorgsgiverbyrde
- Livets slutfase (terminalpleie)

MacLeod, Jury & Anderson (2017): The (Palliative) care of Huntington's Disease.

Mange ubesvarte spørsmål

- Finnes det symptomer eller vendepunkt i sykdomsutviklingen som kan brukes i utviklingen av omsorgsstandarder ved spesialisert palliativ omsorg?
- Hvordan kan man forbedre opplæringen til helsepersonell (nevrologer og spesialister) i palliativ omsorg slik at pasientomsorg og omsorgsgiverstøtten kan optimaliseres?
- Finnes det pålitelige indikatorer eller vendepunkt i sykdommen som bør initiere forhåndssamtaler?
- Hvor dør pasienten med HS, og er dette i tråd med pasients og omsorgsgiveres ønske?

T

Tarolli, Chesire & Biglan (2017):
Palliative Care in Huntington's Disease: Personal Reflections and a Review of the Literature

Den palliative fasen kjennetegnes ved

- komplekse symptombilder med bakgrunn i både fysiske, psykiske, sosiale og åndelige/eksistensielle forhold
- hyppige og raske endringer i symptombildet
- akutte tilstander og komplikasjoner som krever rask vurdering og behandling
- tap av fysisk funksjon og økende hjelpebehov
- sviktende organfunksjoner
- endret farmakokinetikk/-dynamikk

Pasientforløp i palliasjon, palliativt senter, HelseStavanger

Livskvalitet (WHO) - 1

- Personer fra 15 ulike kulturer kommet frem til hva de mener begrepet livskvalitet står for. Denne definisjonen er blitt delt opp i seks områder:
 1. Det fysiske området: smerte og ubehag, energi og tretthet, seksuell aktivitet, søvn og hvile, sensoriske funksjoner
 2. Det psykologiske området: positive følelser, tenkning, læring, hukommelse og konsentrasjon, selvbilde, kroppsbilde og utseende, negative følelser

Livskvalitet (WHO) - 2

3. Nivå av uavhengighet: mobilitet, dagliglivets aktiviteter, avhengighet av medisinske stoffer og medisinske hjelpemidler, avhengighet av alkohol, tobakk, medikamenter
4. Sosiale relasjoner: personlige forhold, praktisk sosial hjelp, aktivitet som støtte og hjelp

Livskvalitet (WHO) - 3

5. Omgivelser: frihet, fysisk trygghet og sikkerhet, hjemmeomgivelser, tilfredshet med arbeidet, økonomiske ressurser, tilgjengelighet og kvalitet i forhold til helse - og omsorgstilbud, muligheter til å tilegne seg ny informasjon og ferdigheter, deltagelse i og muligheter for rekreasjon/ fritidsaktiviteter, fysiske omgivelser (forurensing, støy, trafikk, klima)
6. Åndelighet, religion og personlig tro

Objektiv og subjektiv livskvalitet

- Objektiv livskvalitet referer gjerne til verdier som frihet, autonomi, deltakelse, mestring og helse.
- Subjektiv livskvalitet er hvor godt man personlig opplever livet og hvor positiv sinnstemning man stort sett er i. subjektiv livskvalitet begriper vi gjerne med begreper som «tilfredshet med livet», «subjektivt velvære» (av Helsedirektoratet kalt «trivsel») og «glede» (også kalt «lykke» etter det amerikanske «happiness»).

Forhåndssamtaler/ Advance Care Planning

Pasienten kan få

- utrykke sine ønsker og preferanser for framtiden
 - reservere seg mot visse behandlinger
 - utpeke sin talsperson
-
- Når?
 - Når pasientene tar initiativet
 - Ved diagnose av livstruende sykdom
 - Ved diagnose som gir tapt kompetanse
 - Forverring av alvorlig sykdom
 - Endret livssituasjon (sykehjem)
 - Rutine (hjemmebesøk)
 - Mullick A. BMJ 2013
 - **60-90 % ønsker slike samtaler**
 - Sharp T. Br J Gen Pract 2013

Forhåndssamtaler

- Flere studier viser virkninger:
 - Mindre aggressiv medisinsk behandling
 - Mindre sykehus
 - Bedre livskvalitet mot livets slutt
 - Mindre pårørendebelastning
 - Større tilfredshet

(2010)

Robinson. Age Ageing (2012), Abel. BMJ (2013), Detering. BMJ (2010), Silveria. N Engl J Med

- Veileder for forhåndssamtaler:
https://www.med.uio.no/helsam/forskning/prosjekter/forberedende-samtaler-i-sykehjem/acp-veileder271117.pdf?utm_source=publikasjoner&utm_campaign=veileder-forhandssamtaler
- <https://www.dovepress.com/significance-of-advance-care-planning-in-nursing-homes-views-from-pati-peer-reviewed-article-CIA>

Palliativ plan?

- ACP
- Livskvalitet (Hva er viktig for deg?)
- 8 problemområder med underkategorier
- Etske problemstillinger - i alt!

- Hvordan ivareta alt dette?
- Registrerings- og kartleggingsverktøy?
- Når starte?
- Hva ønsker og trenger helsepersonell?

Nettverksbygging, samarbeidspartnere

- Riksförbundet Huntingtons sjukdom (Sverige)
- Landsforeningen for Huntingtons sygdom (Danmark)
- Landsforeningen for Huntingtons sykdom (Norge)

- European Huntington Association (EHA)
- European Huntington's Disease Network (EHDN)
- HS-foreninger i andre land; Storbritannia, Irland, Tyskland, Frankrike, Italia...

- Europeisk konferanse i Bucuresti 04-06.oktober 2019

Institusjoner og helsetjenester

- De norske ressursentrene
- De regionale nettverkene i Norge
- Tangkær (DK) v/ Charlotte Hold og Heidi Møller-Lund, Herning kommune v/ Lene Sumborg
- Topaz Overduin v/ Jesseke de Man, Kloosterhoeve (NL), Home Marjorie v/ Bart Corthals (BE), Barmherzige Brüder i Taufkirchen (DE) v/ Andreas Osner
- EHDN v/ Alzbeta Mühlback
- Nevrologisk avd., Oslo Universitetssykehus v/ Lasse Pihlstrøm og Marleen van Walsem
- SSD?
- Vikersund og Nord-Norges Kurbad?
- USHT?

Andre interessegrupper

- European Association for Palliative Care (EAPC) v/dr. David Oliver.
- Undergruppe som jobber for palliativ behandling ved neurologiske sykdommer
<https://www.eapcnet.eu/eapc-groups/reference/neurology>
- Norsk palliativ forening www.palliativ.org
- Norsk forening for palliativ medisin
<https://legeforeningen.no/spesial/Norsk-forening-for-palliativ-medisin/>
- European Reference Network
<http://www.ern-rnd.eu/disease-knowledge-hub/choreas-huntingtons-disease/>
- European Neurology Association www.ean.org
- Andre lands tilbud innen palliativ behandling, f.eks.
<https://www.hse.ie/eng/about/who/cspd/ncps/palliative-care/>

Forskning

- Begrenset forskning direkte på HS og palliativ behandling
- Må se på forskning på hvert enkelt område
- Bruke forskning på palliativ behandling ved andre nevrologiske sykdommer

- Karolinska Institutet i Stockholm v/Åsa Petersén
- Det syddanske universitet
- Jan Frich, Marleen van Walsem, Lasse Pihlstrøm
- Stephan van Hörsten
- Anderson, Tabrizi, Tarolli, MacLeod, Banaszkiwicz m.fl.

Kartlegge spesialistkompetanse/erfaring

- Fysioterapi
- Ergoterapi
- Logopedi
- Ernæringsfysiologi
- Sanseintegrasjon og -stimulering
- Musikkterapi
- Dyreassistert terapi
- ...
- Lege
- Nevrolog
- Sykepleier
- Vernepleier
- Helsefagarbeider
- Sosionom
- NAV
- Alderspsykiatriske avd

Planer fremover

- Innhente mest mulig forskning og erfaringer rundt palliativ omsorg ved langvarige neurologiske lidelser, som ALS, Parkinsons, MS, Huntingtons, demens, atypisk parkinsonisme (multisystematrofi, progressiv supranukleær parese mv.)
- Identifisere særskilte behov i palliativ behandling ved HS
- Opprette erfaringspanel/ekspertgruppe i Norden i samarbeid med de nordiske foreningene

Skandinavisk samarbeid

Møte med EHA, RHS, LHS DK, LHS NO og Hdir, samt fagnettverket/ressurssentrene 12. juni i Kristiansand



Trenger tett samarbeid med e-læringsprosjektet

- Fort at høyrehånda ikke vet hva venstrehånda gjør
- Vi må forebygge at det vi sier blir sprikende informasjon
- Jobbe parallelt med disse to prosjektene
- Definere tydelig hva som er felles og hva vi skal gjøre hver for oss, f.eks. er e-læringen for palliativ/sen fase eller for hele sykdomsforløpet?
- Vi må fremstå profesjonelle

Planer for høsten

1. Fremdriftsplan og handlingsplan ferdigstilt
2. Ressurssentrene/regionale nettverk: Hvordan vil vi bruke dette? Nettside, fysisk hefte, e-læring...?
3. Avdekke og definere og avgrense
4. Innhente teori
5. Hva er praksis, hva skjer i praksisfeltet? Behov osv.
6. Besøke Tangkær HS/Herning kommune/Pilehuset
7. Skrive, skrive og skrive...

Kunnskapsbasert praksis

Å utøve kunnskapsbasert sykepleie er å ta sykepleiefaglige avgjørelser basert på

- systematisk innhentet forskningsbasert kunnskap
- erfaringsbasert kunnskap
- pasientenes ønsker og behov i den gitte situasjonen (pasientmedvirkning)

Alt om KBP er hentet fra foredrag med PhD Sven-Tore Dreyer Fredriksen (HiT) og dr. Eirik Abildsnes (Kristiansand kommune)

- Forskningsbasert kunnskap alene er imidlertid ikke tilstrekkelig.
- Faglig skjønn som er basert på kliniske erfaringer og etiske vurderinger, samt pasientens ønsker, må være basis for sykepleiehandlinger.
- Også rammene sykepleiere arbeider innenfor, påvirker hvordan praksis utøves (NSF.no).

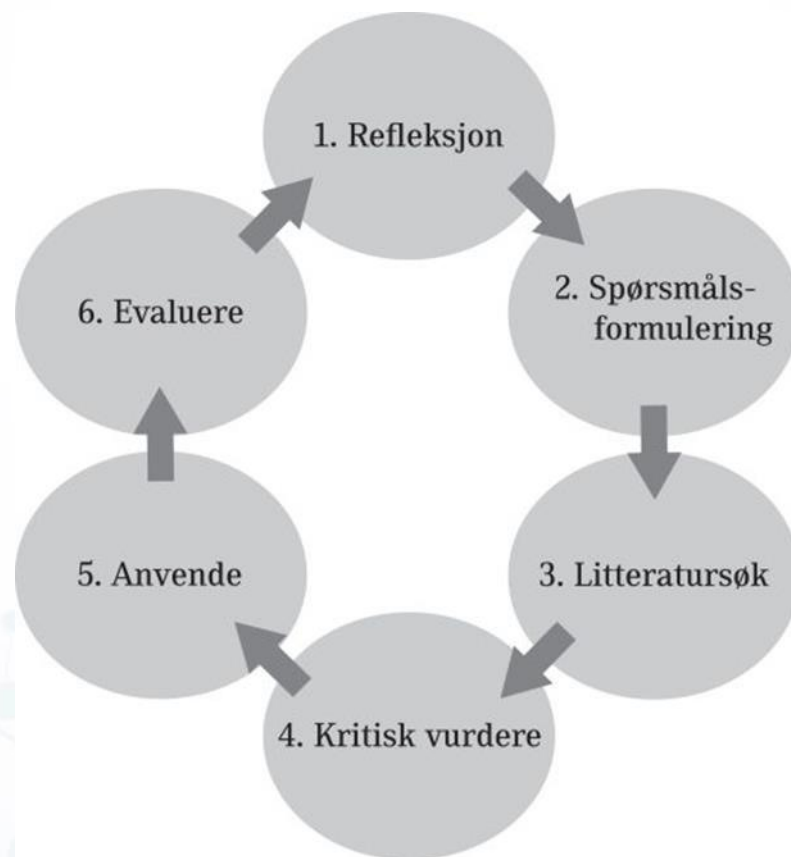
Erfaringsbasert kunnskap

- Erfaringsbasert kunnskap handler om å anvende den teoretiske kunnskapen og om å bruke og å trene opp ferdigheter.
- Det er den enkelte sykepleiers samlede erfaringer, ervervet gjennom livserfaring og yrkespraksis. En sykepleier trenger både praktiske ferdigheter, rasjonelle ferdigheter og samhandlingsferdigheter.
- Erfaringsbasert kunnskap kan også være utviklet fra erfaringer og systematisert gjennom forskning

Brukermedvirkning og brukerkunnskap

- I forskning i dag oppmuntres det/stilles det krav om brukermedvirkning
- Brukerorganisasjoner er også representert i svært mange utvalg og styringsorganer i samfunnet
- I kunnskapsbasert praksis stilles det også krav om at kunnskapsinnholdet skal omhandle erfaringer fra brukerne. Eks forskning om erfaringer knyttet til fokuset for studiet som kan være:
 - pasienter
 - pårørende
 - sykepleiere/helsepersonell

Trinnene i en klinisk arbeidsprosess som skal være kunnskapsbasert



FERDIG PRODUKT

Palliativ omsorg ved Huntingtons sykdom

Mål: Søkbart web-dokument (App?)

- Et sted man kan gå for å finne kunnskap og tips
- Klikke seg frem og tilbake i kategorier
- Bruke forskning
- Viktig å få med erfaringer (sentrene/regionale nettverk)
- Brukerstemmer - LHS, pårørende
- WHO sin definisjon må gjennomsyre alt
- Må ligge sammen med e-læringskurset på nettsidene til fagnettverket

Hvordan ser vi for oss dette?

- www.fagnettverkhuntington.no, klikk deg inn på «palliativ omsorg». Her finner du:
 - Definisjonen av palliasjon
 - Kort om prosjektet
 - Samarbeidspartnere
 - Søkemulighet
 - Stikkordsliste over problemområder som er spesielle for HS

8 hovedområder (Macleod et.al, 2017)

- Motorisk dysfunksjon
- Kognitiv dysfunksjon
- Psykiatriske utfordringer
- Kakeksi og dysfagi
- Kommunikasjon
- Søvn-, substans- og kontinensproblemer
- Omsorgsgiverbyrde
- Livets slutfase



Hvert hovedområde:

- Fakta
- Taklingsstrategier (Hva kan vi gjøre?)
- Miljøterapeutiske tips
- Medikamentelle anbefalinger
- Etske problemstillinger
- Kilder og nyttig litteratur

Eksempel: Kognitiv dysfunksjon

- Frontal subkortikal demens
 - Bradyfreni (Redusert tenkning og bearbeiding av informasjon. Det er noen ganger referert til som mild kognitiv svekkelse. Det er mer alvorlig enn den svakt kognitiv svekkelse forbundet med aldring, men mindre alvorlig enn demens. Bradyfreni er noen ganger, men ikke alltid, et tegn på en underliggende tilstand)
 - Personlighetsendringer
 - Regulering av følelser og atferd
 - Apati
 - Eksekutiv dysfunksjon (problemer med planlegging, organisering, manglende fleksibilitet, problemer med å skifte fokus, igangsetting, initiativ mv.)
 - Anosognosi (manglende selvinnsett)

Kognitiv dysfunksjon

- Atferdsproblematikk (lenke til [Understanding behaviour](#))
- Irritabilitet
- Manglende interesse for hygiene
- Stor endring i lukt og smak
- «Illusjon av valg» (Vil du dusje nå, eller om fem minutter?)
- Tidsbegreper vanskelig (Hurry up! ...and wait)
- Og så videre nedigjennom.

Taklingsstrategier - livskvalitet

- Sanseintegrasjon og -stimulering (uro/apati)
- Snoezelen-rom og sansehage
- Fysioterapi
- Musikkterapi, eller musikkbasert miljøbehandling
- Dyreterapi (terapihund, besøkshund e.l.)
- Kognitive hjelpemidler?
- Andre ting?

Miljøterapeutiske tips

- Personsentrert omsorg
- TID
- Dagsplaner, rutiner, ukeplaner, forutsigbarhet
- Skynd deg sakte
- Fysisk aktivitet
- Støttesamtaler
- Støtte til pårørende
- Egnet botilbud
- Kunnskap om palliasjon
- «Min historie»

Medikamentelle anbefalinger

- Vurdere psykofarmaka ved atferdssymptomer og psykotiske symptomer dersom utilstrekkelig effekt av miljøbehandling og symptomlindrende behandling
- Antidepressiva aktuelt ved depresjon når en ikke kommer til målet med miljøbehandling
- Symptomlindrende medikamenter mot smerter og andre fysiske symptomer dersom utilstrekkelig effekt av miljøbehandling

Etiske utfordringer

- Hvordan snakker vi *om* personen med HS?
- Hvordan ta opp ømtålige tema med personen, som f.eks. personlig hygiene?
- Hvordan bevare autonomi, verdighet og identitet når personen ikke klarer dette selv lenger?
- Over- og understimulering, hva er best for personen?

Bibliografi

EAPC. (2014). White paper defining optimal palliative care in older people with dementia: A Delphi study and recommendations from the European Association for Palliative Care. *Palliative Medicine*.

Huurnink, A., & Faksvåg Haugen, D. (2018). Palliasjon til personer med demens. I S. Kaasa, & J. Loge, *Palliasjon. Nordisk lærebok* (ss. 672-689). Oslo: Gyldendal Norsk Forlag AS.

Koziol, L., Watt, D., & Budding, D. (2012). Frontal-Subcortical Dementias. I C. Noggle, & R. Dean, *The Neuropsychology of psychopathology* (ss. 405-423). New York: Springer Publishing Company.

Macleod, A., Jury, M., & Anderson, T. (2017, August). The (Palliative) care of Huntington's disease. *Progress in Palliative Care*, ss. 165-170.

NHI. (2019, 09 26). *Ulike demensformer*. Hentet fra Norsk helseinformatikk: <https://nhi.no/sykdommer/eldre/demens/demens-ulike-former/>