

Nederlandse samenvatting van:

Het niet-responsief waaksyndroom in Nederland:

uitkomsten van een vicieuze cirkel - Willemijn van Erp

Hoofdstuk 1: Inleiding

Het niet-responsief waaksyndroom (NWS), vroeger bekend als 'vegetatieve toestand', is één van de slechtst mogelijke uitkomsten van niet-aangeboren hersenletsel die met het leven verenigbaar zijn. Een patiënt in NWS opent de ogen spontaan en ademt zelfstandig, maar laat alleen reflexmatige reacties op de buitenwereld zien. Dat mensen in zo'n ernstig aangedane toestand in leven kunnen blijven is een relatief nieuw fenomeen, en kan beschouwd worden als de keerzijde van de medische vooruitgang. Met de stijgende overlevingskansen na traumatisch hersenletsel, hartstilstand en ernstige hersenbloedingen is de afgelopen 50 jaar ook het scenario ontstaan dat iemand wel in leven blijft, maar geen enkel teken van besef van het eigen lichaam en van de omgeving meer vertoont.

De wetenschap probeerde vanaf de jaren 1990 te achterhalen wat er in de hersenen van hyporesponsieve patiënten omging. De populatie bleek heterogener dan gedacht; een deel van de patiënten vertoonde wel degelijk hersenactiviteit die blijkt gaf van enige bewuste gewaarwording, al leidde dat niet tot functionele communicatie of functioneel gebruik van voorwerpen. Dit beeld wordt 'minimaal bewuste toestand' genoemd. Minimaal bewuste patiënten blijken onder meer in staat tot het ervaren van pijn en ze hebben betere herstelkansen dan mensen in NWS. Maar ondanks veelbelovende scantechnieken, zoals fMRI, bestaat er nog altijd geen gouden standaard voor het vaststellen van iemands bewustzijnsniveau.

In de dagelijkse praktijk, die zich grotendeels buiten het ziekenhuis afspeelt, dragen de artsen van patiënten in NWS en MCS ondertussen een grote verantwoordelijkheid. Ontwaken zoals Doornroosje is er niet bij, zoals specialist ouderengeneeskunde en filosoof Bert Keizer in 2012 al schreef. Over de realiteit is vanuit de langdurige zorg in Nederland een gestage stroom wetenschappelijke publicaties verschenen. De oorsprong van die traditie ligt in 1990, toen een verhit maatschappelijk debat werd gevoerd over de vraag of Ineke Stinissen, een jonge vrouw die

na een anesthesiefout tijdens een keizersnede al jaren niet-responsief was, mocht overlijden. De publicatie van een vergelijkbare casus, waarin de specialist ouderengeneeskunde uiteindelijk besloot de kunstmatige voeding- en vochttoediening (KVV) te staken, leidde tot rapporten van de Gezondheidsraad (1994) en de KNMG (1997). In die documenten werd gesteld dat, respectievelijk, het staken van KVV in een uitzichtloze bewusteloze toestand geoorloofd was en dat het continueren van KVV in zo'n geval dat juist *niet* was. Daarmee kwam de verantwoordelijkheid voor die beslissing vanuit de rechtszaal terug naar de klinische werkvloer.

Hoewel de grenzen aan de behandeling van patiënten in NWS hiermee helder waren, zou die behandeling zelf nog zeker twee decennia suboptimaal blijven. Gespecialiseerde revalidatie voor langdurige bewustzijnsstoornissen was alleen toegankelijk voor patiënten jonger dan 25 jaar, en gold formeel niet eens als medisch-specialistische revalidatie. Ondertussen ontwikkelde de langdurige zorg zich tot een hoogwaardige en in toenemende mate geacademiseerde sector, met gespecialiseerde artsen als hoofdbehandelaars. Ondanks het ontbreken van structurele financiering ontstonden hier verschillende gespecialiseerde instellingen, waar zo passend mogelijke zorg werd aangeboden en ook wetenschappelijk onderzoek werd verricht.

Ondanks deze inspanningen en het toenemende inzicht in het neurofysiologische substraat van het bewustzijn, bleef de wetenschappelijke kennis over basale kenmerken van NWS pover. Hoeveel mensen er in deze dramatische toestand verkeren bijvoorbeeld is onbekend, net als het antwoord op de vraag hoe het patiënten op de lange termijn vergaat.

Dit proefschrift is bedoeld om hierin nieuwe feiten aan te dragen, zeker ook in relatie tot het internationaal steeds terugkerende debat over het al dan niet continueren van de levensverlengende behandeling bij patiënten in NWS. Wat is de prevalentie van NWS, internationaal en in Nederland? Wat is het beloop? Hoe verloopt het herstel, en als patiënten overlijden, hoe gebeurt dat dan? En hoe kunnen we deze kennis vertalen naar beter passende zorg?

Met dank aan de Stichting Beroepsopleiding Huisartsen werd ik in 2011 in de gelegenheid gesteld het onderzoek te combineren met de opleiding tot specialist ouderengeneeskunde. Zo kon het project tot stand komen in een voortdurende uitwisseling tussen wetenschap, opleiding en praktijk.

Hoofdstuk 2: Een systematisch literatuuronderzoek naar de prevalentie van NWS

Om te beginnen hebben we op een systematische manier onderzocht welke prevalentiecijfers er over NWS in omloop zijn in de internationale literatuur. We zochten in Medline, Embase, the Cochrane Library, CINAHL en PsycINFO naar cross-sectionele punt- of periodeprevalentiestudies over NWS door acute oorzaken in de algemene populatie. Ook zogeheten ‘grijze data’ zoals overheidsrapporten werden toegevoegd. Uit 1032 artikelen kwamen er 14 die aan de inclusiecriteria voldeden. De prevalentiecijfers varieerden van 0.2 tot 6.1 patiënten per 100.000 inwoners; Lombardije in Italië telde 30x meer patiënten dan Nederland. Maar de grote verschillen in methodologische kwaliteit vielen even zeer op als die in prevalentie. Onze conclusie was dan ook, dat er in feite geen betrouwbare prevalentiecijfers voor NWS beschikbaar waren in de internationale literatuur.

Hoofdstuk 3: Een prevalentiestudie naar NWS

Vervolgens voerden we, in het voorjaar van 2012, zelf een landelijke puntprevalentiestudie naar NWS uit, waarbij we streefden naar het identificeren van alle geïnstitutionaliseerde patiënten en naar 100% diagnoseverificatie met behulp van de Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R). De respons uit ziekenhuizen, revalidatiecentra en verpleeghuizen was heel goed (96-100%) maar van de 270 leden van de beroepsvereniging van artsen voor mensen met een verstandelijke beperking reageerden er maar 52 (20%). Er werden in totaal 72 patiënten gemeld die volgens hun behandelend arts in een niet-responsief waaksyndroom verkeerden. Bij 41% van deze patiënten werden met de CRS-R toch tekenen van bewustzijn geobjectiveerd; zij verkeerden in een minimaal bewuste toestand of waren zelfs in staat tot functionele communicatie of functioneel gebruik van voorwerpen.

Vierentwintig patiënten lieten uitsluitend reflexmatige reacties zien, passend bij de diagnose NWS, en bij nog eens 9 mensen kon geen verificatie plaatsvinden vanwege het uitblijven van consent (in 7 gevallen) of herstel tussen de puntprevalentiedatum en mijn bezoek aan de afdeling (in 2 gevallen). Dit leidde tot een prevalentie van 24-33 geïnstitutionaliseerde patiënten die minstens 1 maand na een acuut hersensletsel in NWS verkeerden, oftewel 0.1 tot 0.2 patiënten per 100.000 leden van de algemene populatie. De patiënten waren 27-73 jaar oud en verkeerden gemiddeld 5 jaar in NWS. Twaalf van de 24 waren in NWS na een ‘succesvolle’ reanimatie, waarbij in 7 gevallen de circulatiestilstand het gevolg was van een cardiaal event. 83% van de patiënten bevond zich in

het verpleeghuis. Bij meerdere patiënten die zich al ver voorbij kans op herstel van bewustzijn bevonden (tot 25 jaar na het letsel) gold nog een zeer actief behandelbeleid, soms zelfs inclusief reanimatie.

Hoofdstuk 4: Vergelijking met eerder onderzoek

Nadat deze resultaten in JAMDA waren gepubliceerd, vergeleken we ze in een beschouwend artikel in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde met eerder onderzoek. In 2003 was er namelijk ook een prevalentiestudie naar NWS gedaan in Nederland, en ondanks de methodologische verschillen (toen werd slechts 9.4% van de diagnoses geverifieerd, en waren alleen verpleeghuizen betrokken) stelde ons dat in staat het perspectief van patiënten in NWS in Nederland te beschrijven.

Hoofdstuk 5. Een cohortonderzoek naar NWS

Kort na de prevalentiestudie in 2012 startte een dynamische, observationele cohortstudie waarin in principe iedere patiënt in NWS kon worden geïncludeerd. Bewustzijnsniveau, klinische karakteristieken, zorgaspecten en overlijdensscenario's werden gedurende in totaal 6 jaar in kaart gebracht. Als epidemiologische studie bleef dit onderzoek in gebreke; de inclusie was problematisch door de hoge mortaliteit en gefragmenteerde zorg, en soms verloor ik patiënten na jarenlange follow-up alsnog uit het oog. Niettemin verzamelden we data over 31 patiënten in NWS, waaruit relevante conclusies te trekken bleken.

De patiënten waren gemiddeld 41 jaar bij het ontstaan van het hersensletsel. Net als in de prevalentiestudie was postanoxische encefalopathie, ontstaan tijdens een circulatiestilstand, de belangrijkste oorzaak van NWS.

Slechts één patiënt kreeg toegang tot medisch-specialistische revalidatie in Nederland. Bij 79% van de patiënten stond geen of een onjuiste bewustzijnsdiagnose in de ontslagbrief van het ziekenhuis.

Achttien van de 31 patiënten overleden tijdens de looptijd van het onderzoek, en in de helft van die gevallen werd het overlijden voorafgegaan door de beslissing van een specialist ouderengeneeskunde om de kunstmatige voeding- en vochttoediening te staken. Overlijden na staken van KVV was tussen 2000 en 2003 het overlijdensscenario in 21% van de NWS-patiënten, en heden ten dage dus in 50%. Opvallend was dat deze beslissing in het cohortonderzoek steeds terug

te voeren was op een specifieke trigger: dat kon een nieuwe complicatie zijn, maar ook een voedingssysteem dat niet meer werkte. In tegenspraak met het in de literatuur regelmatig genoemde ‘window of opportunity’, dat wil zeggen een soort kritieke periode waarin behandelbeslissingen kunnen worden genomen, voordat een status quo ontstaat waarin eindeloos wordt doorbehandeld, kwam het ook voor dat na decennia alsnog werd besloten KVV te staken.

Het sterfbed na staken van KVV werd doorgaans als ‘rustig’ omschreven, maar het gebeurde ook voordat de familie, volgens de behandelend arts, leed onder het ‘uitteren’ van de patiënt (citaat arts). In sommige gevallen verstreken meer dan 10 dagen tussen het staken van de KVV en het overlijden. Zeker 3 artsen werden door de familie van hun patiënt verzocht euthanasie aan de patiënt te verlenen – verzoeken die, in overeenstemming met de geldende regelgeving, niet werden ingewilligd.

We betoogden, in navolging van prof. mr. Eugène Sutorius, dat artsen in Nederland volgens de WGBO een medische behandeling uitsluitend mogen starten of continueren als de behandeling voldoet aan de professionele standaard én als de patiënt er mee instemt. Terwijl in het buitenland vaak juist gezocht wordt naar argumenten om een behandeling te staken, resulteert dit in Nederland in een omgekeerde bewijslast; de dokter moet zich er van vergewissen dat de behandeling in medische zin juist is, en dat zijn patiënt er consent voor geeft. Bij een patiënt in NWS zijn beide zaken zeer onzeker. De KNMG stelde zoals gezegd dat doorbehandelen voor bij kans op herstel niet gerechtvaardigd is. Maar inmiddels zijn er sterke aanwijzingen dat de toen gehanteerde prognostische grenzen te pessimistisch waren. Bovendien heeft Nederland patiënten en hun naasten jarenlang onvoldoende gefaciliteerd in het herstelproces. Er is een misdiagnosepercentage van 41% en gespecialiseerde revalidatie was decennia niet toegankelijk voor patiënten ouder dan 25 jaar. Ook ten aanzien van het reconstrueren van de mening van de patiënt over de betreffende behandeling is problematisch.

Ik liet zien dat zo een vicieuze cirkel ontstaat. Stap 1: er zijn weinig patiënten in NWS, en hun herstelkansen zijn onduidelijk. Stap 2: zorg wordt ad-hoc en op onvoldoende wetenschappelijke gronden georganiseerd, wat leidt tot misdiagnostiek, therapeutisch nihilisme en onvolledige voorlichting van de naasten van de patiënt. Stap 3: het ontbreken van passende zorg en beschikbare expertise leidt tot de neiging de behandeling voortijdig te staken. Dit brengt ons terug naar stap 1: er zijn weinig patiënten in NWS.

We besloten het artikel door te benadrukken dat het een groot goed is dat levensbelangrijke beslissingen bij deze kwetsbare patiënten in de kliniek worden genomen, en niet in de rechtszaal. Deze professionele autonomie echter kan alleen duurzaam bestaan als ook de mogelijkheden tot herstel van de patiënt optimaal kunnen worden geëxploreerd.

Hoofdstuk 6. Laat herstel van bewustzijn

Tijdens het cohortonderzoek werden bij vier patiënten in NWS onverwacht laat tekenen van bewustzijn geobjectiveerd. We vroegen ons af of deze casus de ideeën over het te pessimistisch zijn van de lang gehanteerde prognostische grenzen zouden onderstrepen. Na uitgebreide bestudering van de dossiers en gesprekken met de families van de patiënten, concludeerden we dat in alle gevallen het herstel binnen de verwachte termijnen was opgetreden, maar dat het (soms jarenlang) niet was opgemerkt of niet als zodanig werd geïnterpreteerd. Het gevolg was een ernstige diagnostische vertraging.

Hoofdstuk 7. Discussie

In de algemene discussie worden de belangrijkste bevindingen van het proefschrift nog eens op een rij gezet, en kijken we naar de toekomst. Ten tijde van de beoogde afronding van dit promotietraject zijn er talrijke hoopgevende maatschappelijke en wetenschappelijke ontwikkelingen die tot snelle verbetering van de situatie van NWS-patiënten en hun naasten zouden moeten kunnen leiden.

In 2016 is 'Expertisenetwerk Ernstig Niet-aangeboren hersenletsel na coma', kortweg 'EENnacoma' opgericht met als doel de ketenzorg voor mensen met langdurige bewustzijnsstoornissen (LBS) en andere uitingsvormen van zeer ernstig hersenletsel beter wetenschappelijk onderbouwd en beter passend te maken. Het rapport 'Naar meer bewustzijn: passende zorg voor mensen met LBS' dat door leden van EENnacoma in samenwerking met de Hersenstichting in 2018 is gepubliceerd, is in feite een blauwdruk voor precies die zorg en heeft al geresulteerd in het opheffen van de beruchte leeftijdsgrens voor gespecialiseerde Vroege Intensieve Neurorevalidatie. Met centrale diagnostiek is een begin gemaakt; vanuit het Leijpark wordt nu op landelijk niveau bij iedere LBS-patiënt nog in het ziekenhuis het bewustzijnsniveau vastgesteld middels de CRS-R. Dankzij een implementatiesubsidie van de Hersenstichting kan hieruit de komende twee jaar een operationeel

outreaching team van experts groeien, gekoppeld aan mogelijkheden voor aanvullende diagnostiek en een landelijke registratie. Bovendien biedt het KPMG-rapport over expertisecentra in de langdurige zorg houvast in het verder professionaliseren van EENnacoma tot een landelijk dekkend, academisch netwerk.

Ten aanzien van onderwijs pleit ik allereerst voor het toevoegen van een disclosure aan reanimatietrainingen, zodat iedere zorgprofessional en of toegewijde leek voortaan weet dat voor deze invasieve procedure 'baat het niet, dan schaadt het misschien wel' geldt. Medisch studenten zouden tijdens hun opleiding in aanraking moeten komen met de verschillende uitkomsten van ernstig niet-aangeboren hersenletsel. Specialisten ouderengeneeskunde zijn, ondanks de naam van het specialisme, goed toegerust om volledige, persoonsgerichte en duurzame zorg aan ook jongere patiënten met complexe neurologische aandoeningen te verlenen, maar verdienen wel de mogelijkheid om een bijzondere bekwaamheid op dit gebied te kunnen behalen. EENnacoma heeft inmiddels al een competentieprofiel opgesteld voor specialisten ouderengeneeskunde en revalidatieartsen die specifiek LBS-patiënten behandelen.

Ten aanzien van onderzoek kan Nederland als de ideale context voor studies naar LBS worden beschouwd, zowel voor epidemiologische studies vanuit de hyperacute fase, als voor kwalitatief onderzoek naar besluitvorming en overlijden.

Het proefschrift besluit met de aansporing vanaf nu steeds in nauwe verbinding, over de kunstmatige barrières tussen specialismen, eerste en tweede lijn, en praktijk en wetenschap heen, samen te werken aan een zo goed mogelijk onderbouwde en op de persoon afgestemde zorg voor mensen met een langdurige bewustzijnsstoornis.

Het proefschrift is te downloaden via: www.ukonnetwerk.nl/publicaties/willemin-van-erp/