

Kommunikasjonshjelpemidler ved amyotrofisk lateral sklerose

Sammendrag

Bakgrunn. Mange pasienter med amyotrofisk lateral sklerose taper muligheten til å kommunisere med stemmen, og i sene stadier også gjennom mimikk og fakter. Sosial isolasjon er en av de største byrdene ved sykdommen. Riktig bruk av alternativ og supplerende kommunikasjon kan bidra til akseptabel livskvalitet selv ved avansert sykdom.

Materiale og metode. Vi har registrert bruk av kommunikasjonshjelpemidler hos pasienter behandlet i vårt tverrfaglige team for pasienter med amyotrofisk lateral sklerose i tidsrommet 1998–2005.

Resultater. 62 av 92 pasienter brukte hjelpemidler til kommunikasjon. Kvinner bruker slike hjelpemidler forholdsvis hyppigere enn menn ($p = 0,01$). Bortsett fra to pasienter som utviklet demens, kunne alle uttrykke basale behov gjennom hele sykdomsforløpet.

Fortolkning. De fleste pasienter kan betjene kommunikasjonshjelpemidler med hode- eller blikkbevegelser til terminalt stadium. Leger må kjenne hvilke muligheter og begrensninger som foreligger for å sikre at pasientene får optimal hjelp, og for å kunne gi god informasjon ved spørsmål om livsforlengende behandling.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på www.tidsskriftet.no

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

> Se også side 2505

Trygve Holmøy

trygve.holmoy@medisin.uio.no

Tove Worren

Nevrologisk avdeling

Ullevål universitetssykehus

0407 Oslo

En 52 år gammel, gift mann med tre barn var frisk inntil han ved 50 års alder merket svakhet i beina, etter hvert også i resten av kroppen. Han er nå avhengig av kontinuerlig maskebasert respirasjonsstøtte, og klarer så vidt å styre elektrisk rullestol med fingrene. Lammelser i tungen og svelget svekker artikuleringen, og svak respirasjon hemmer talen ytterligere. Ved hjelp av en kommunikator med syntetisk tale som han betjener med skjermtastatur og hodemus, forteller han om sin tilværelse: Livet er meningsfullt fordi han kan kommunisere effektivt med omverdenen. Han bor på sykehjem, men har hyppig kontakt med barna gjennom e-post og SMS. Han har et sterkt ønske om å leve, og vil ha informasjon om trakeostomi. I møte med lungelege, nevrolog og representanter for bydelen stiller han en rekke spørsmål, og bestemmer seg for at han ønsker invasiv respiratorbehandling.

Om lag 200–400 personer lider av amyotrofisk lateral sklerose (ALS) i Norge, og forekomsten av sykdommen ser ut til å øke (1). Til tross for behandling med riluzole og ernæringssonde er forventet levetid etter symptomdebut fortsatt om lag tre år (2), men selv uten respiratorbehandling lever opptil 16 % fortsatt etter ti år (3).

Talevansker er debutsymptom hos om lag 20 % av pasientene, og skyldes lammelser i tunge, svelg og gane (bulbær amyotrofisk lateral sklerose). Også når sykdommen starter med lammelser i ekstremiteter eller truncus (spinal amyotrofisk lateral sklerose) angripes oftest taleevnen senere i sykdomsforløpet. Å miste stemmen og bli isolert er ofte det pasientene frykter mest (4). «Det verste var ikke da sykdommen angrep kroppen, men talen til mamma,» forteller datteren til Ulla-Carin Lindquist som skrev boken *Ro uten årer* (5). I sene stadier av sykdommen reduseres ofte muligheten for kommunikasjon gjennom mimikk og gester. Sykdommens progredierende natur begrenser nytten av trening av stemmebruken. Utviklingen innen datateknologi, og ikke minst riktig bruk av nye og gamle typer hjelpemidler, gjør det imidlertid mulig å hjelpe mange

pasienter. Vi gir her en oversikt over muligheter og begrensninger på dette feltet, og rapporterer hvordan kommunikasjonshjelpemidlene har blitt brukt av pasienter som er behandlet ved det tverrfaglige teamet for pasienter med amyotrofisk lateral sklerose ved Ullevål universitetssykehus.

Kommunikasjonshjelpemidler

Hjelpemidlene som brukes varierer fra enkle øyepeketafler til computerbaserte kommunikatorer med avanserte styringsmuligheter (fig 1). Lavteknologiske hjelpemidler er ofte egnet til å formidle umiddelbare behov, mens høyteknologiske løsninger kan gi bedre mulighet til å kommunisere komplekse emner og historier og også være av betydning i arbeidssituasjoner (6, 7).

Peketafler betjenes ved at pasienten peker mot ønsket bokstav, ord eller setning på en tavle, eller ved at kommunikasjonspartneren peker og får tilbakemelding fra pasienten. De er nyttige i situasjoner der teknisk avansert utstyr ikke er lett tilgjengelig, slik som ved stell og på toalettet.

Lightwriter er en bærbar skrivemaskin med skjerm og syntetisk tale (fig 2). Falcktalker og Samtaler (Vocaflex) kan bare programmeres med ferdig innleste fraser. Med telefontilkobler kan Falcktalker også brukes til å føre enkle telefonsamtaler. Maskinens tastatur krever håndfunksjon og egner seg derfor til pasienter med hovedsakelig bulbære utfall. Rolltalk er et integrert system som gjør det mulig å «snakke» med kombinasjoner av ord, fraser, hele setninger eller fri tekst, SMS på mobiltelefonen, og kan også brukes til å styre omgivelser og elektrisk rullestol. Systemet gir mulighet for



Hovedbudskap

- De fleste pasienter med amyotrofisk lateral sklerose mister stemmen helt eller delvis, og sviktende evne til kommunikasjon er et av de største problemer for pasienter, pårørende og omsorgspersoner
- De fleste pasientene kan beholde evnen til å kommunisere gjennom adekvat bruk av hjelpemidler
- Leger må kjenne mulighetene for alternativ og supplerende kommunikasjon, og aktivt informere pasientene om dette



Figur 1 Ofte er kombinasjonen av lavteknologiske og høyteknologiske hjelpemidler nyttig. En pasient i elektrisk rullestol med Rolltalk og skjermtastatur kommuniserer ved hjelp av øyepeketafle



Figur 2 Lightwriter er en bærbar skrivemaskin med skjerm og syntetisk tale som mange pasienter med amyotrofisk lateral sklerose og lammelser i svelg, tunge og gane har nytte av

rask og avansert kommunikasjon, men tilpasningen krever egeninnsats. Vilje til tidlig medvirkning er derfor nødvendig for å utnytte det store potensialet. Dersom tilretteleggingen starter tidlig, kan ord og setninger legges inn med pasientens egen stemme. Ingen av våre pasienter har benyttet denne muligheten.

PC med Internett og e-post er en god kompensasjon for telefon. Pasienter med langtkommen sykdom synes ofte personlig fremmøte ved sykehuset er besværlig, og e-post er nyttig i kontakten mellom det tverrfaglige teamet og pasientene. Ved dårlig håndfunksjon kan programvare med skjermtastatur styres med hodet eller øynene.

Materiale og metode

Ved Ullevål universitetssykehus er oppfølging av pasienter med amyotrofisk lateral sklerose organisert i et tverrfaglig team med spesialkompetanse. En fast stab med nevrolog, ergoterapeut, fysioterapeut, sosionom, ernæringsfysiolog og sykepleier følger pasienten gjennom hele sykdomsforløpet. Behovet og muligheten for alternativ og supplerende kommunikasjon har kontinuerlig blitt vurdert gjennom konsultasjon hos teamets nevrolog og ergoterapeut hver tredje måned eller hyppigere. Ergoterapeuten tilrettelegger kommunikasjonshjelpemidler for alle pasienter med ønske og behov for dette. Vi har systematisk regi-

strert bruken av kommunikasjonshjelpemidler i perioden 1998–2005. Materialet er analysert med deskriptiv statistikk.

Resultater

I perioden 1998–2005 har vi behandlet 92 pasienter (42 kvinner, 50 menn, gjennomsnittsalder 65 år). Av disse har 62 (67 %, 34 kvinner, 28 menn) fått kommunikasjonshjelpemidler. Hvilke hjelpemidler som har vært benyttet fremgår av tabell 1. De fleste pasientene hadde behov for mer enn ett kommunikasjonshjelpemiddel. Pasientene som benyttet kommunikasjonshjelpemidler, fikk i gjennomsnitt 2,1 hjelpemidler. Ofte ble et høyteknologisk hjelpemiddel kombinert med et enklere. To av våre pasienter hadde brukt ventilasjonsstøtte mer enn 20 timer per døgn i mer enn fire uker. Begge hadde god evne til kommunikasjon gjennom Rolltalk, PC og øyepeketafle, og fortalte om høy livskvalitet til tross for uttalte pareser og anartri. Med unntak av to pasienter som utviklet demens, beholdt alle evnen til å formidle basale behov inntil terminalt stadium.

81 % av kvinnene og 56 % av mennene brukte kommunikasjonshjelpemidler. Denne forskjellen er statistisk signifikant ($p = 0,01$, Pearsons khikvadrattest), og er så vidt vi kjenner til, ikke tidligere beskrevet. Kvinner bruker i større grad enklere hjelpemidler som Lightwriter, Falcktalker med telefontilkobling og teksttelefon. Dette er hjelpemidler som er godt egnet i samtalesituasjoner, men som ikke har tilleggsfunksjoner. Flere menn brukte høyteknologiske hjelpemidler som Rolltalk og PC, som har mange tilleggsfunksjoner.

Diskusjon

Andelen pasienter som brukte kommunikasjonshjelpemidler i vår undersøkelse, er i samsvar med rapporter fra norske og amerikanske sentre for amyotrofisk lateral sklerose.

Disse sentrene angir at kommunikasjonsvansker er den hyppigste utfordringen for spesialteam, og at om lag 80 % av pasientene vil ha behov for alternativ og supplerende kommunikasjon i løpet av sykdomsperioden (8, 9).

De fire pasientene som ikke ønsket annet hjelpemiddel enn penn og papir, hadde bular amyotrofisk lateral sklerose med lite affeksjon av hendene. Deres sosiale isolasjon ble forverret fordi de ikke kunne snakke i telefon, noe som kunne vært avhjulpet med enkle hjelpemidler. Penn og papir krever mer kraft og koordinasjonsevne i fingre og hender enn tastatur. Pasienter som ikke bruker andre hjelpemidler, må derfor følges nøye, slik at de ikke blir fullstendig isolert hvis kraften i fingrene kommer under en kritisk grense. Dette kan skje i forbindelse med akutt respirasjonssvikt, som oppleves ekstra belastende for pasienter uten alternative måter å meddele seg på.

Den signifikante kjønnsforskjellen i bruken av kommunikasjonshjelpemidler er ikke

tidligere beskrevet, selv om det har vært hevdet at menn i større grad anvender høyteknologiske hjelpemidler (6). Forskjellen kan neppe forklares ved at sykdommen arter seg forskjellig hos kvinner og menn, og gjenspeiler derfor sannsynligvis ulike preferanser, krav og kommunikasjonsbehov.

Informasjon og motivasjon

For at pasienten skal ha nytte av kommunikasjonshjelpemidlene, må disse være tilpasset og bruken innarbeidet før behovet er prekært (7). Noen anbefaler derfor å monitorere antall ord pasienten klarer å formidle i minuttet (10). Mange pasienter vegrer seg imidlertid mot å bli konfrontert med utsikten til ytterligere funksjonstap, og kan oppleve dette som krenkende. Det er imidlertid avgjørende at legen og andre helsearbeidere skiller mellom pasientens og sine egne behov, og ikke unngår å ta opp emnet for å skåne seg selv (11). De fleste pasientene oppfatter sin livskvalitet som brukbar, og ønsker åpen informasjon (12). Leger og andre helsearbeidere må derfor være aktive, og ikke uten videre benytte et unnvikende utsagn fra pasient eller pårørende til å avstå fra å gi adekvat informasjon. Legen kan spille en nøkkelrolle ved å motivere pasienten til å tilnærme seg hjelpemidler. Tale- og svelgeproblemer utvikles oftest simultant, og ikke sjelden kommer det bekymringsmeldinger fra pårørende til en pasient som ikke kan snakke, selv om at pasienten ikke svelger eller setter mat i vrangstrupen. I tillegg til å ordne med ernæringssonde må legen da sette i verk adekvate tiltak i forhold til alternativ og supplerende kommunikasjon.

Mange med amyotrofisk lateral sklerose kommuniserer gjennom barn eller ektefelle (13). Pasientens manglende evne til selvstendig kommunikasjon øker den psykiske belastning for de pårørende, og gjør det vanskelig å overlate pleien til andre. Pårørende angir lavere livskvalitet enn pasienten selv, særlig sent i sykdomsforløpet (14). Vårt inntrykk er at manglende evne til selvstendig kommunikasjon bidrar til dette.

Kognitiv funksjon

Enkelte pasienter utvikler frontotemporal demens og svekket sentral språkfunksjon (15). Demensutvikling hindret tilpasning av kommunikasjonshjelpemidler hos kun to av våre 92 pasienter. Vår erfaring er at grensegangen mellom reell kognitiv svikt og pseudodemens som følge av psykiske faktorer og manglende kommunikasjonsevne er vanskelig. Kognitiv svikt forekommer i økende grad utover i sykdomsforløpet, noe som bidrar til at det er viktig å starte forberedelsen av alternativ og supplerende kommunikasjon tidlig.

Mot slutten

Betjening av moderne kommunikasjonshjelpemidler krever svært lite bevegelse, og mange beholder tilstrekkelig bevegelse

Tabell 1 Kommunikasjonshjelpemidler utlevert til pasienter med amyotrofisk lateral sklerose ved Ullevål universitetssykehus i perioden 1998–2005

Hjelpemiddel	Antall	Kvinner	Menn
Lightwriter	32	19	13
Falcktalk	17	13	4
Telefontilkobling	15	11	4
PC	24	10	14
Rolltalk	12	3	9
Stemmeforsterker	10	5	5
Øyepeketavle	12	5	7
Digiw/Macaw	2	2	0
Teksttelefon	5	4	1
Penn og papir	4 ¹	3	1
Totalt	133	73	58

¹ Flere brukte penn og papir i tillegg til hjelpemiddel. Disse fire ville ikke ha andre hjelpemidler, og brukte bare penn og papir

av hodet til å betjene PC eller Rolltalk selv om armene er paralyseret. Øyebevegeligheten er som oftest bevart inntil terminalt stadium, og muliggjør betjening av skjermtastatur med blikket og bruk av øyepeketavler. Tavlene er billige og enkle å bruke, men krever opplæring av pasient og kommunikasjonspartnere. De bør være tilgjengelige ved alle avdelinger som behandler pasienter med amyotrofisk lateral sklerose. Pasienter som forventes å leve i lengre tid, for eksempel i respirator, bør få tilbud om tekniske løsninger som gir mulighet for mer fleksibel kommunikasjon.

Økende bruk av ventilasjonsstøtte vil sannsynligvis føre til at flere lever lenger med amyotrofisk lateral sklerose. Ved utgangen av 2005 var det registrert at 50 pasienter med denne sykdommen fikk ventilasjonsstøtte i en eller annen form i Norge (Ove Fondenes, Kompetansesenteret for hjemmerespiratorbehandling Haukeland Universitetssykehus, personlig meddelelse). Respiratorbehandling stiller store krav til mulighet for kommunikasjon, og adekvat bruk av hjelpemidler er en forutsetning for at slik behandling er etisk forsvarlig. Pasienter som behandles i respirator, kan imidlertid utvikle total paralyse, inkludert fullstendig lammelse av øyemuskulene. En undersøkelse fra Japan viste at 18 % av pasientene som var blitt behandlet med respirator i fem år eller mer, var fullstendig uten evne til meddelelse (locked in), mens 33 % hadde minimal evne til kommunikasjon (16). Pasienter som mottar invasiv respiratorbehandling, risikerer å havne i en komplett locked-in-tilstand, selv om mye kan gjøres for å hindre dette gjennom optimal bruk av alternativ og supplerende kommunikasjon.

Fremtidsutsikter

Metoder for kommunikasjon og styring av hjelpemidler basert på registrering av hjernens elektriske aktivitet og biofeedback er under utvikling (17). Prinsippet er at elektrisk aktivitet som genereres i hjernen ved tankeprosesser, registreres og bearbejdes av en computer som styrer kommunikasjons-

hjelpemidler og roboter (18). Pasienten må lære å tenke på en måte som computeren kan oppfatte som et spesifikt signal. Pilotstudier har gitt lovende resultater ved amyotrofisk lateral sklerose (19). Det arbeides også med å detektere nevronal aktivitet med intrakranielle sensorer (20). Metoden har gitt paralyserede pasienter en viss grad av kommunikasjon og styring av en robotarm, og prøves nå på pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (21).

Relaterte sykdommer

Locked-in-syndrom forekommer også ved andre sykdommer i fremre del av pons. Alternativ og supplerende kommunikasjon er antakelig det viktigste tiltaket for å øke livskvaliteten (22). Det er tankevekkende at en relativt fersk undersøkelse av livskvalitet hos personer som hadde levd i mer enn ti år med dette syndromet baserte seg på intervju utelukkende av pårørende i 12 av 13 tilfeller, bare en av pasientene selv kom til orde (23). Kommunikasjonshjelpemidlene som anvendes ved amyotrofisk lateral sklerose kan i stor grad brukes også ved locked-in-syndrom av annen årsak.

Konklusjon

Nesten alle pasienter med amyotrofisk lateral sklerose kan hjelpes til å bevare eller gjenopprette kommunikasjonsevnen. Til tross for store teknologiske fremskritt er enkle hjelpemidler fortsatt nyttige, og de fleste trenger både høyteknologiske og enkle hjelpemidler. Alternativ og supplerende kommunikasjon er ikke bare til hjelp for pasienten, men også for pårørende og andre omsorgspersoner (24). Tverrfaglige spesialteam bidrar til at behandlingsapparatet rundt hver enkelt pasient har nødvendig kompetanse på kommunikasjons-hjelpemidler. Dagens finansieringssystem for palliativ behandling stimulerer dessverre ikke denne virksomheten.

Litteratur

1. Seljeseth YM, Vollset SE, Tysnes OB. Increasing mortality from amyotrophic lateral sclerosis in Norway? *Neurology* 2000; 55: 1262–6.

2. Forbes RB, Colville S, Cran GW et al. Unexpected decline in survival from amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 753–5.
3. Gubbay SS, Kahana E, Zilber N et al. Amyotrophic lateral sclerosis. A study of its presentation and prognosis. *J Neurol* 1985; 232: 295–300.
4. Trail M, Nelson N, Van JN et al. Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 40–5.
5. Lindquist UC. Ro uten årer. En bok om livet og døden. Oslo: Gyldendal, 2004.
6. Doyle M, Philips B. Trends in augmentative and alternative communication use by individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Augmentative and Alternative Communication* 2001; 17: 167–78.
7. Ball LJ, Beukelman GL, Pattee GL. Acceptance of augmentative and alternative communication technology by persons with ALS. *Augmentative and Alternative Communication* 2004; 20: 113–22.
8. Aarli JA, Tysnes OB. Fem års erfaringer med en amyotrofisk lateralsklerose klinikk. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1997; 117: 1892–5.
9. Ball LJ, Beukelman DR, Pattee GL. Communication effectiveness of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *J Commun Disord* 2004; 37: 197–215.
10. Ball LJ, Beukelman DR, Pattee GL. Timing of speech deterioration in people with amyotrophic lateral sclerosis. *J Med Speech Lang Pathol* 2002; 10: 231–5.
11. Chio A, Borasio GD. Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 195–201.
12. Young JM, McNicoll P. Against all odds: positive life experiences of people with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Health Soc Work* 1998; 23: 35–43.
13. Murphy J. Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 121–6.
14. Bromberg MB, Forsheva DA. Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology* 2002; 58: 320–2.
15. Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M et al. Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology* 2005; 65: 586–90.
16. Hayashi H, Oppenheimer EA. ALS patients on TPPV: totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology* 2003; 61: 135–7.
17. Wolpaw JR, Birbaumer N, McFarland et al. Brain-computer interfaces for communication and control. *Clin Neurophysiol* 2002; 113: 767–91.
18. Shoham S, Halgren E, Maynard EM et al. Motor-cortical activity in tetraplegics. *Nature* 2001; 413: 793.
19. Kubler A, Nijboer F, Mellinger J et al. Patients with ALS can use sensorimotor rhythms to operate a brain-computer interface. *Neurology* 2005; 64: 1775–7.
20. Patterson WR, Song YK, Bull CW et al. A microelectrode/microelectronic hybrid device for brain implantable neuroprosthesis applications. *IEEE Trans Biomed Eng* 2004; 51: 1845–53.
21. Cyberkinetics. www.cyberkineticsinc.com (26.1.2006).
22. Soderholm S, Meinander M, Alaranta H. Augmentative and alternative communication methods in locked-in syndrome. *J Rehabil Med* 2001; 33: 235–9.
23. Laureys S, Pellas F, van Eeckhout P et al. The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res* 2005; 150: 495–511.
24. Ringel SP. Personal history: locked in or locked out? *Neurology* 2004; 62: 1650–2.

Manuskriptet ble mottatt 27.1. 2006 og godkjent 28.3. 2006. Medisinsk redaktør Jan C. Frich.