

Udfordringer og demenskoordinatorens rolle ved kombinationen af sygdommen ALS – amyotrofisk lateral sklerose og FTD

Birgit J. Hovmand, ergoterapeut og tidligere ALS konsulent ved RehabiliteringsCenter for Muskelsvind

ALS er en nervesygdom, som giver lammelser, der forværres over tid. Mange med ALS udvikler også en form for demens med adfærdsændringer. ALS (Amyotrofisk lateral sklerose) er en sjælden sygdom. Den er den mest alvorlige af de degenerative motor neuron sygdomme, da den altid er dødelig, som følge af en degeneration af centralnervesystemet som styrer musklerne. Sygdommen udvikler sig hurtigt. Meget få personer, der får ALS, lever mere end 5 år efter diagnosen er stillet, og som regel en del kortere.

ALS er en sygdom, hvor nervecellerne i den forreste del af rygmarven og hjernebarken (de motoriske forhornsceller) langsomt går til grunde. Disse celler styrer musklernes bevægelser, og det er derfor musklerne, der påvirkes ved ALS. Mænd rammes hyppigere end kvinder, og det er som regel midaldrende personer (50-60 års alderen), der rammes. ALS er en sjælden sygdom, der ses ca. 50 nye tilfælde om året i Danmark. Man ved ikke, hvorfor sygdommen opstår, men en lille del af tilfældene er arvelige.

Symptomer på ALS debutere ved nedsat kraft i musklerne. Dette starter oftest i en hånd eller et ben, så problemer med at skrive eller at gå kan være den første klage. Desuden ses besvær med at synke eller tale, idet der sker lammelse af halsens og svælgets muskler, samt ofte også tungen. Kramper og smerter i musklerne er ofte også tilstede. Symptomerne er fremadskridende, og flere og flere af kroppens muskler vil efterhånden blive lammede. I senere stadier vil også vejtrækningen blive påvirket, og øjnene er ofte det sidste, der rammes. Der findes endnu ingen helbredende behandling medicinsk eller kirurgisk. Støttende behandling og fysioterapi er vigtig for at opretholde funktioner længst muligt. Enkelte stoffer kan forsinke kraftnedsættelsen en smule.

For blot få årtier siden blev ALS udelukkende opfattet som en fysisk sygdom, men nu ved vi, at for en del ALS patienter indtræder også demens. Derfor er det relevant for demenskoordinatoren at kende samspillet mellem de to sygdomme.

Front Temporal Demens (FTD) er betegnelsen for en gruppe alvorlige hjerne sygdomme, der påvirker pandelapperne og den forreste del af tindingelapperne. Sygdommene medfører ofte store forandringer i den måde et

menneske er på. Sygdommen debutere ofte ved gradvis udvikling af adfærdsmæssige eller kognitive forstyrrelser. Dette ses ofte som tidligt indsættende og gradvist tiltagende personlighedsændringer, ved problemer med at tilpasse og regulere den sociale adfærd. Tidligt indsættende og gradvist tiltagende sprogforstyrrelse ses også. Vanskelighederne har ofte et omfang, der påvirker det sociale og/eller arbejdsmæssige liv og repræsenterer en betydelig ændring i forhold til det tidligere funktionsniveau.

Forløbet er karakteriseret ved snigende debut og fortsat svækkelse af funktionsniveauet. Vanskelighederne kan ikke forklares ud fra andre sygdomme i nervesystemet (f.eks. vaskulært). Og forstyrrelserne lader sig ikke bedre forklare ud fra en psykiatrisk diagnose (f.eks. depression). I modsætning til de fleste andre demensformer, behøver for eksempel hukommelsen ikke at være påvirket fra begyndelsen. Sygdommen betyder imidlertid, at hæmninger og situationsfølelsen viger eller forsvinder, og at patienten får en impulsiv og uovervejet adfærd samt ligegyldighed overfor sociale normer og andre mennesker. For eksempel kan den demente få tendens til at spise eller drikke for meget. Ved nogle undertyper af frontotemporal demens er personlighed og opførsel dog upåvirket. I stedet ses tiltagende sproglige forstyrrelser eller svigtende almen viden. Symptomerne kan ligne det, man ser ved visse psykiatriske sygdomme, og frontotemporal demens kan derfor være vanskelig at diagnosticere. Frontotemporal demens starter ofte tidligere end de øvrige demenssygdomme, typisk når patienterne er mellem 55 og 65 år, men det kan også ske tidligere.

Der er ingen lægemidler, der bremser sygdomsforløbet, men det er vigtigt at patienten og pårørende tidligt får den rette rådgivning og støtte. Forstyrrelser i adfærden og psykiatriske symptomer behandles først og fremmest ved at tilpasse det miljø, som patienten lever i.



Når ALS og FTD optræder samtidig

Op imod halvdelen af de personer, der får konstateret Amyotrofisk Lateral Sklerose (ALS), får også en eller anden grad af demens eller adfærdsændringer. Det betyder, at de ud over de fysiske lammelser, som ALS-sygdommen medfører, også bliver ramt kognitivt. Mange ændrer adfærd og personlighed, de bliver apatiske, mister sygdomsindsigt, situationsfornemmelse og evnen til at overskue opgaver og træffe beslutninger. Desuden har de ofte vanskeligt ved at aflæse ansigter og kan lide af rum og retningsforstyrrelse - selv i eget hjem. Mange får også sproglige problemer. I yderste konsekvens lever de i en parallelverden uden at forstå, at det er det, de gør. De sproglige vanskeligheder kan fx bestå i at tale langsommere, laver fejl i talen eller tale "sort". Birgit Hovmand siger, at det er vigtigt at vi forstår personens kognitive udfordringer – for at kunne hjælpe.

Birgit Hovmand beder herefter deltagerne to og to reflektere i 10 min. over følgende spørgsmål:

Hvilke udfordringer giver kombinationen?

Hvordan ser I sådan overordnet Jeres rolle i et sådant forløb.

Hvad kunne være god praksis, og hvem har I brug for at samarbejde med? Skriv 3 linjer ned med gode idéer og gem dem.

Pårørende til person med ALS og FTD samtidig

Birgit J. Hovmand fortsætter herefter med at sætte ord på "det at være pårørende", for det kan selvsagt være en meget stor belastning, at være pårørende til denne patientgruppe. I rehabiliteringscentret, hvor Birgit arbejder, har man gennemført et projekt, som fokuserer på, hvordan man bedst støtter ægtefæller og øvrige pårørende. "Vi vidste, at det var vigtigt tidligt i forløbet at vide, om personen med ALS også har demens, hvis vi skulle kunne give den rigtige støtte og vejledning." siger ALS-konsulent Birgit Hovmand.

"Hensigten med projektet var at afdække hvordan vi bedst sikrede pårørende og personen med ALS og FTD den bedst mulige livskvalitet under de vilkår, som en samtidig ALS-diagnosen og demens-diagnose nu engang

Det der fylder hos de pårørende

Påtager sig hjælperollen – uden egentlig at ville og føle sig kompetent

- Føler ikke de har noget valg
- Har svært ved at sige fra –har lovet at..
- Mangler faglig viden og baggrund
- Er meget alene – har ingen kolleger
- Udskyder egne behov
- Er belastet af sorg, uro og samvittighedskvaler

giver". Og hun fortsætter: "Vi ville finde ud af, hvilke problemstillinger ægtefællerne oplevede som de største, og ikke mindst, hvordan vi som konsulenter kunne støtte pårørende bedst muligt".

Projektet er bygget op om 13 personer med ALS/FTD og deres ægtefæller. Ud fra spørgeskemaer har de bl.a. skulle tilkendegive, om der har været ændringer i adfærden, hvor belastede de føler sig, og hvordan de har trivedes i forløbet. Resultatet af de mange interview og samtaler afslørede, at viden om demensformen FTD, og hvordan den påvirker personen, er det, der fylder mest. (Se også dialogboks). Mange ægtefæller gav udtryk for, at de ikke følte sig forstået af omgivelserne, når de beskrev de adfærdsændringer, de oplevede. Denne manglende forståelse skyldtes især manglende viden, siger Birgit Hovmand.

Konklusionen af projektet var derfor, at det ville være en stor hjælp med mere viden og sygdomme og symptomer, men også om de tilbud og muligheder, som kan stilles til rådighed til forløbet. I projektet blev der derfor også tilbudt fællesmøder for ægtefælle og øvrige pårørende, for at give alle en fælles forståelse for, hvad adfærdsændringen betyder og samtidig give dem nogle redskaber til at tackle situationen bedst muligt. Information gjaldt også for plejepersonale og andre fagpersoner, der var omkring personen



med både ALS og demens. Birgit Hovmand siger: "Nogle af de budskaber, som vi fandt ud af var vigtige at få formidlet videre til pårørende/ægtefællerne var":

- "Få en åben snak med ALS-konsulenten og evt. en psykolog for at sætte ord på det, der er svært, men husk også de gode minder og pudsige oplevelser, som demensen også kan medføre
- Vær rummelig – og glid af eller afled personen med demens, hvis der er optræk til konflikt
- Tal direkte og enkeltvist og vær klar i mødet
- Undgå at sætte personen med FTD i uoverskuelige valgsituationer (giv kun få valgmuligheder)
- Neddrosler aktiviteter og for mange indtryk på én gang – det distraherer og forvirrer
- Lav evt. et struktureret dagsprogram, så personen med FTD ved, hvad der skal ske og hvornår".

Birgit Hovmand uddeler herefter to cases om en familie, hvor en far har fået ALS/FLD. Deltagerne skal gå i små grupper og diskutere hvilke ressourcer

der bør tilføres forløbene og diskutere hvordan deltagerne ser, at et forløb bedst løftes for at støtte den syge og de pårørende. Det er væsentligt, at deltagerne tager demenskoordinatorens rolle på sig i diktionen, og tænker over hvilke tilbud den kommune man kommer fra vil kunne tilbyde i sådan et forløb. Ved at gå rundt og lytte til de mange gruppers livlige dissektioner, er det tydeligt, at der er meget stor variation i hvad den enkelte kommune kan tilbyde. Det er naturligvis tankevækkende, at hvis man lider af en alvorlig sygdom, kan man i en kommune få specialiseret hjælp i stort omfang, mens nabokommunen stort set intet har at byde på!

Tilbage i salen, får deltagerne afslutningsvis Birgit Hovmand tilbagemeldinger fra de pårørende om, hvordan det har været at være med i projektet, og hvad det har givet dem.

De har svaret at det var godt:

- At føle sig hørt
- At tale med nogen om FTD problematikken
- At medlemmerne i familien har kunnet få information, råd og vejledning
- At en fagperson "var der" når de havde spørgsmål.

