

Samenvatting

Dit proefschrift gaat over de ziekte- en zorgervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen. **Hoofdstuk 1** begint met het verhaal van Eric, die ALS heeft. Zijn verhaal laat zien hoe ingrijpend het hebben van zijn aandoening is; het heeft impact op zijn gehele leven, zijn identiteit, zijn relatie met vrienden en familie, zijn werk, zijn woning, de zorg en andere aanpalende terreinen. In dit onderzoek is getracht deze ervaringen in een breder perspectief te duiden. Een aantal ontwikkelingen op het gebied van gezondheid van de afgelopen decennia speelt daarbij een belangrijke rol; door enerzijds een betere volksgezondheid (door onder andere goede riolering, vaccinaties en dergelijke) en anderzijds een ontwikkelende gezondheidszorg, heeft er een sterke afname van acute (en dodelijke) ziektes plaatsgevonden. Tegenwoordig zijn ziektes meer van chronische aard (denk onder andere aan diabetes en kanker). Dit houdt in dat er steeds meer mensen met enige vorm van een beperking leven in Nederland. Deze verschuiving heeft gevolgen voor ons begrip van gezondheid. Het is niet langer houdbaar om gezondheid te definiëren als 'de afwezigheid van ziekte'. Mensen met chronische ziekten en aandoeningen zijn vaak goed in staat te participeren in de samenleving (zij het met aanpassingen). De traditionele definitie van ziekte hield in dat de zieken niet langer konden participeren. Tegenwoordig wordt gezondheid veel meer geïnterpreteerd in termen van functioneren; in termen van dat wat mensen nog kunnen, in plaats van de 'ouderwetse' biomedische indicatoren zoals de aanwezigheid van een pathologische ziektebron. Maatschappelijke participatie is een belangrijk sleutelbegrip in deze nieuwe definitie van gezondheid, dat ook steeds verder geïntegreerd raakt in de gezondheidszorg. Steeds vaker zijn medische interventies gericht op het bevorderen van de participatie van mensen met een ziekte of beperking. Participatie houdt in dat mensen in staat zijn eventueel met aanpassingen deel te nemen aan algemeen dagelijkse activiteiten. De revalidatiegeneeskunde is daarin een koploper, aangezien dit specialisme zich richt op het maatschappelijk re-integreren van patiënten met een beperking.

Aansluitend op deze transitie naar meer participatie van mensen met een chronische aandoening hebben ook patiënten in de afgelopen decennia een andere rol gekregen binnen de zorg. Niet langer heeft de arts een autoritaire, paternalistische rol, maar juist concepten als gedeelde besluitvorming (shared decision making) en overleg zijn op de voorgrond getreden binnen de arts-patiënt relatie. Hierbij worden de ervaringen en waarden van patiënten actief meegenomen in het besluitvormingsproces. Dat het meerwaarde heeft om patiënten actief bij de behandeling te betrekken is door eerdere onderzoeken reeds aangetoond. En hoewel gedeelde besluitvorming steeds gangbaarder is in de zorg, blijft het zoeken naar hoe de ervaringen van patiënten op een betekenisvolle manier meegenomen kunnen worden in de behandeling en besluitvorming. Het meenemen van ervaringen met de zorg is daarbij een mogelijkheid, maar ook het integreren van ziekte-ervaringen in de zorg kan tot verbetering van de zorg leiden. Hoewel er de afgelopen jaren steeds meer onderzoek wordt gedaan naar dergelijke ziekte- en zorgervaringen, is er nog relatief weinig bekend over de zorg- en ziekte-ervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen.

De centrale onderzoeksvraag van dit proefschrift luidt daarom:

Wat zijn ziekte- en zorgervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen en hoe kunnen deze ervaringen bijdragen aan het verbeteren van de gezondheidszorg?

Dit proefschrift bestaat uit twee delen. Deel A gaat in op de ziekte-ervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen. Deel B beschrijft de zorg-ervaringen van dezelfde groep mensen. Twee studies vormen de basis voor dit proefschrift. De eerste studie is een grote randomised controlled trial studie; de FACTS-2-NMD studie. Doel van deze studie was het reduceren van extreme vermoeidheid bij mensen met neuromusculaire aandoeningen en het verbeteren van de kwaliteit van leven. Hiervoor werden bij drie patiëntgroepen twee verschillende interventies aangeboden: cognitieve gedragstherapie (CGT) en een fysieke training (FT). Daarnaast was er een controlegroep; deze patiënten kregen de reguliere zorg aangeboden. De drie patiëntgroepen bestonden uit mensen met post-polio syndroom (PPS), mensen met facioscapulohumerale musculaire dystrofie (FSHD) en mensen met amyotrofe laterale sclerose (ALS). In deze studie werd zowel het perspectief van de deelnemende patiënten, als het perspectief van de betrokken professionals (fysiotherapeuten en psychologen) in kaart gebracht.

De tweede studie waarop dit proefschrift is gebaseerd is de ALS Zorgcoach studie. Deze studie was specifiek gericht op patiënten met ALS en hun informele zorgverleners. Het doel van deze studie was om met behulp van een zorgcoach de kwaliteit van leven van mensen met ALS te verbeteren en de zorglast voor hun partners te reduceren.

Deel A: ziekte-ervaringen

Deel A van dit proefschrift begint met een inventarisatie van wat er al bekend is over de ziekte-ervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen, en specifiek de ziektes PPS, FSHD en ALS. Om hier beter zicht op te krijgen is er een systematische literatuurstudie uitgevoerd. Deze is beschreven in **hoofdstuk 2**. De literatuurstudie laat zien dat veel onderzoeken zich tot op heden gericht hebben op de biomedische kant van deze ziekte). Er is daarnaast echter een toenemende interesse in de ziekte-ervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen. Tot op heden ontbrak het aan een overzicht van de reeds bestaande literatuur; de systematische literatuurstudie beoogt dit overzicht te bieden. De analyse van de geïnccludeerde onderzoeken laat zien dat er relatief veel aandacht was voor ziekte-ervaringen van mensen met ALS. In mindere mate zijn er artikelen beschikbaar over de ziekte-ervaringen van mensen met PPS. Opvallend is dat geen van de artikelen specifiek aandacht besteedde aan de ziekte-ervaringen van mensen met FSHD. Daarnaast is het opmerkelijk dat de term 'ziekte-ervaringen' veelal wordt geïnterpreteerd als ervaringen met het lichaam (hebben mensen pijn, zijn mensen vermoeid, en andere symptomatische aspecten). Er wordt nauwelijks ingegaan op de sociale gevolgen van het hebben van PPS of ALS (hoe beïnvloedt het de sociale relaties, de identiteit, et cetera). Veel aandacht gaat uit naar onderwerpen zoals acceptatie van de ziekte, kwaliteit van leven en (voor ALS) keuzes omtrent het einde van het leven.

Hoofdstuk 3 gaat in op het gebrek aan inzicht in de ziekte-ervaringen van mensen met FSHD en tracht juist van deze patiëntengroep een beeld te schetsen van thema's die een rol spelen in het leven met FSHD. Deze studie laat zien dat veel factoren een rol kunnen spelen bij de ziekte-ervaringen van mensen met FSHD. De verschillende factoren kunnen ingedeeld worden in intra- en extra-individuele factoren. Het onderscheid tussen beiden is dat de intra-individuele factoren met name spelen *binnen* de persoon (o.a. erfelijkheid van de ziekte, het integreren van de steeds toenemende beperkingen in je leven). Extra-individuele factoren zijn factoren die spelen *buiten* de persoon zelf. Hierbij kan het gaan om de reactie van naasten of buitenstaanders op de diagnose, het gebruik van hulpmiddelen en beperkingen betreffende het werk. Uit deze studie blijkt dat de ziekte

een impact heeft op uiteenlopende aspecten van iemands bestaan. De impact van de ziekte reikt verder dan 'slechts' de fysieke beperkingen. Juist ook het meenemen van, soms existentiële vragen is belangrijk in de zorg voor mensen met FSHD. Uiteraard is het afhankelijk van de specifieke situatie van de patiënt welke factoren het meest pregnant zijn.

In **hoofdstuk 4** wordt uitgebreider ingegaan op één specifiek aspect van de ziekte-ervaringen van mensen met FSHD, vermoeidheid. Reden om hier uitgebreider op in te gaan is dat vermoeidheid een belangrijke beperkende factor is in het leven van mensen met FSHD en centraal staat in de FACTS-2-NMD trial studie. Dit hoofdstuk geeft een gedetailleerde beschrijving van de gelaagdheid van het concept vermoeidheid bij mensen met FSHD. Het laat zien dat er verschillende vormen van vermoeidheid worden ervaren en dat er op passende manieren omgegaan moet worden met deze verschillende vormen van vermoeidheid. Patiënten maken een onderscheid tussen lichamelijke vermoeidheid en psychische vermoeidheid. Bij de lichamelijke vermoeidheid gaat het om een onvoorspelbare vermoeidheid die de mensen ineens kan overvallen. Bij de psychische vermoeidheid speelt ook de angst voor de lichamelijke vermoeidheid mee; men is soms terughoudend om activiteiten te ondernemen, uit angst dat dit zal leiden tot de extreme lichamelijke vermoeidheid. Beide vormen hebben een grote invloed op de sociale activiteiten die mensen ondernemen en worden daarom als beperkend ervaren; het beperkt mensen met FSHD om goed te participeren en heeft daardoor een negatieve invloed op de kwaliteit van leven en is daarom een belangrijke factor om mee te nemen in de behandeling van mensen met FSHD.

Hoofdstuk 5 betreft een narratieve analyse (een analyse van levensverhalen) van de ziekte-ervaringen van mensen met PPS. Hierbij wordt gekeken naar hoe mensen met PPS hun lichaam ervaren en hoe dit in de narratieven van patiënten tot uitdrukking komt. De studie laat zien dat mensen met PPS hun lichaam op verschillende manieren ervaren. Dit onderscheid kan kort samengevat worden als het verschil tussen 'ik *ben* een lichaam' en 'ik *heb* een lichaam'. In dat laatste geval wordt het lichaam meer ervaren als een 'ding', dat vaak wel, maar soms ook niet mee wil werken. Bij het gevoel van 'ik *ben* een lichaam' wordt het lichaam veel meer gezien als onderdeel van de identiteit, iets waar men onlosmakelijk mee verbonden is. Belangrijk in dit onderscheid is dat beide lichaamsbelevingen vragen om een andere aanpak vanuit de gezondheidszorg. Iemand die grote afstand tot zijn lichaam ervaart en het lichaam meer ziet als een object, lijkt meer behoefte te hebben aan zorg die gericht is op het beter maken van dit lichaam. Iemand die zijn lichaam ervaart als onderdeel van zijn identiteit zal waarschijnlijk meer behoefte hebben om ook andere aspecten dan alleen het lichamelijke mee te nemen in de zorg; aspecten zoals de psychische en sociale impact van de ziekte. Door naar de ziekte-verhalen te luisteren kunnen (revalidatie)artsen een eerste indruk krijgen van waar de patiënt behoefte aan heeft in de zorg, zonder dat de patiënt dit expliciteert. Deze ziekteverhalen zouden op die manier kunnen bijdragen aan het verbeteren van de zorg voor mensen met PPS.

Deel B: zorgervaringen

In dit deel wordt uitgebreider ingegaan op de zorgervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen. Hierbij worden drie verschillende settings besproken; eerst de beide interventies van de FACTS-2-NMD studie vanuit het perspectief van mensen met PPS en de betrokken professionals,

dan de ervaringen van patiënten en naasten met de ALS Zorgcoach studie en tot slot de ervaringen van de deelnemers aan de FACTS-2-NMD studie met de deelname aan de trial.

In **hoofdstuk 6** wordt aandacht besteed aan de ervaringen met de FACTS-2-PPS trial. De effecten van deze studie zijn ook door middel van kwantitatieve data in kaart gebracht. Uit de kwantitatieve analyse bleek dat de patiënten die de interventies hadden gevolgd niet significant waren verbeterd op kwaliteit van leven of vermoeidheid vergeleken met de controle groep die geen interventie ondergingen. Dat gold zowel voor de fysieke training (FT) als voor de cognitieve gedragstherapie (CGT). De resultaten van onze kwalitatieve studie laten een meer genuanceerd beeld zien van de ervaringen met de beide interventies. Patiënten geven aan – tot op zekere hoogte – profijt te ervaren van de interventies. Zo ervaren de deelnemers van de fysieke training dat hun conditie licht is verbeterd door het fietsen (met name van degenen die voorheen weinig fysieke activiteit verrichtten). Ook geven sommige patiënten aan meer vertrouwen te hebben gekregen in hun lichamelijke prestaties. Tegelijkertijd geven de deelnemers echter ook aan de fietstraining erg zwaar te vinden; het drie keer in de week trainen is niet voor iedereen op een goede manier te integreren in het dagelijkse leven. Daardoor is het vooraf opgestelde trainingsprogramma niet voor iedereen vol te houden. Ook de begeleidende fysiotherapeuten geven aan wel verandering te zien bij sommige patiënten. Zij zien echter ook risico's in het over-presteren van deze patiëntengroep. Met betrekking tot de CGT zijn de patiënten overwegend positief. De belangrijkste vooruitgang is dat sommige mensen hun slaapritme aan hebben kunnen passen; het is voor hen niet langer nodig om overdag te slapen, waardoor zij een betere verdeling van hun dagelijkse activiteiten ervaren. Wel geven zij aan dat zij aan het einde van de dag soms erg moe zijn en dat het niet altijd eenvoudig is om de gekregen oefeningen toe te passen. De psychologen geven aan dat de deelnemers soms een heel lage (intrinsieke) motivatie hebben om deel te nemen aan de CGT, omdat niet alle deelnemers vermoeidheid als een groot probleem ervaren. Dat maakt het voor de psychologen soms lastig om een betekenisvolle behandeling te geven. Daarnaast geven noch de deelnemers van de FT noch van de CGT aan *langdurige* effecten te ervaren van de interventie. Daarmee zijn deze resultaten in lijn met de kwantitatieve bevindingen.

Hoofdstuk 7 beschrijft de ervaringen van ALS patiënten en hun naasten met de ALS Zorgcoach; een 'casemanager' die door middel van gesprekken en zorgadvies extra ondersteuning biedt aan de patiënt en diens sociale systeem. Ook deze studie liet kwantitatief geen significante effecten zien op de kwaliteit van leven van ALS patiënten en op zorgbelasting van hun naasten. Niettemin hadden de betrokken professionals de indruk dat de patiënten en hun naasten tevreden waren over de zorgcoach en daarvan een meerwaarde ervoeren. Uit de kwalitatieve studie komt naar voren dat niet alle patiënten behoefte hebben aan de ondersteuning van een zorgcoach. Met name patiënten die zelf al een groot sociaal netwerk hebben geven aan weinig meerwaarde te ervaren van de zorgcoach. Ook andere aspecten, zoals de kwaliteit van de reguliere ALS zorg, de mate van progressie van ziekte en de assertiviteit van de patiënt en diens naasten blijken een rol te spelen bij de mate van behoefte aan een zorgcoach. Zo blijkt dat de zorgcoach met name een toegevoegde waarde heeft als de patiënt een snel progressieve vorm van ALS heeft, omdat de zorgcoach dan alvast kan inspelen op zorgbehoeften die in de nabije toekomst zullen spelen. Hierdoor wordt voorkomen dat de patiënt en naaste bepaalde zorg te laat aanvragen. Verder blijken er een aantal aspecten van de zorg die de zorgcoach biedt wel sterk gewaardeerd te worden. Onder andere het feit dat de zorgcoach bij mensen thuiskomt en ruim tijd heeft voor de afspraak (de gesprekken met de zorgcoach hebben een wisselende duur, afhankelijk van de behoefte van de patiënt en diens naaste). Ook het feit dat er

aandacht is voor psychologische aspecten en de emotionele kant van de ziekte wordt als meerwaarde ervaren. Verschillende (omgevings)factoren spelen dus een rol in de zorgbehoeften van mensen. Hieruit blijkt ook het belang van patient-centred care, waarbij die specifieke persoonlijke omstandigheden en behoeften mee worden genomen in het zorgaanbod voor de patiënt.

In de voorgaande twee hoofdstukken is ingegaan op de ervaringen van patiënten en andere relevante stakeholders met verschillende interventies. Naast deze specifieke zorg-ervaringen kan er ook gekeken worden naar de participatie van de patiënten in het gehele wetenschappelijke onderzoek. Elk jaar worden er vele klinische onderzoeken uitgevoerd, die allen de inzet van patiënten (en soms andere betrokkenen) vragen. Het is niet ondenkbaar dat de uitkomsten van die onderzoeken ook beïnvloed worden door de manier waarop patiënten geworven worden en de verwachtingen die zij van de trial hebben. **Hoofdstuk 8** geeft inzicht in de ervaringen van mensen met PPS, ALS en FSHD met de FACTS-2-NMD trial studie. Het hoofdstuk laat zien dat de deelnemers soms teleurgesteld zijn over de manier van communiceren; zo worden sommige vragen uit de vragenlijst als neerbuigend of confronterend ervaren, wat frustratie oplevert. Ook geeft een aantal deelnemers aan de vragenlijst niet volledig naar waarheid in te vullen, met als doel toch deel te mogen nemen aan de studie. Deze informatie kan relevant zijn voor de uitkomsten van de kwantitatieve studie. Daarnaast kan het betrekken van patiënten in een eerder stadium van het onderzoek, bijvoorbeeld bij de opzet van de studie, bijdragen aan de haalbaarheid van de interventies.

In het laatste hoofdstuk, **hoofdstuk 9**, wordt er vanuit een sociologisch perspectief gereflecteerd op de overkoepelende bevindingen van deze studie. De eerste kernbevinding is dat de bestudeerde ziekten invloed hebben op het gehele spectrum van het leven van mensen, een chronische ziekte hebben is 'levensbreed'. Ten tweede de bevinding dat de zorgbehoeften van mensen context gebonden zijn. Deze bevindingen passen binnen het 'sociale model' van ziekte en gezondheid. Dit model sluit aan bij de nieuwe definitie van gezondheid en borduurt daarmee voort op de 'International classification of functioning, disability and health' (ICF), dat het functioneren en de participatie van mensen met een beperking centraal stelt. Ook de rol van de context en omgeving wordt daarin meegenomen. Dit is in tegenstelling met het 'medische model', dat gericht is op de diagnose en pathologie van de ziekte. Dat houdt in dat de betekenis van een ziekte zoals ALS, FSHD of PPS vanuit het sociale model niet zozeer bepaald wordt door de biomedische grondslag, maar dat de ziekte betekenis krijgt door de gevolgen die zij heeft in een bepaalde context. Met andere woorden; de ziekte bepaalt niet zozeer wat voor beperkingen mensen ervaren, maar de context waarin mensen leven (met bijbehorende in- en uitsluitingsmechanismen) zijn bepalend in de mate waarin mensen een beperking ervaren. Vanuit dit 'disability studies' perspectief wordt een beperking niet gereduceerd tot een medisch probleem, maar wordt het juist gezien als een complex fenomeen.

Vanuit dit disability studies perspectief kunnen de resultaten van het onderzoek beter geplaatst worden; het perspectief kenmerkt zich door de focus op de levenslange en levensbrede impact, zoals wij die ook zagen in dit onderzoek. Daarnaast heeft het disability studies perspectief nog een aantal andere kenmerken. Zo is er minder focus op de precieze diagnose van mensen, omdat de medische grondslag van ondergeschikt belang is. Een *cross disability* onderzoeksbenadering, waarbij voorbij de grenzen van een ziektebeeld wordt gekeken en meerdere ziekten geïncorporeerd worden in een studie, is dan beter passend. Dit proefschrift kenmerkt zich ook door deze *cross disability* insteek, aangezien het zich niet richt op één diagnose, maar verschillende neuromusculaire aandoeningen zijn meegenomen. Daarbij is het wel van belang om de specifieke kenmerken van de

ziekten niet uit het oog te verliezen: bij een dodelijke ziekte als ALS spelen deels ook andere thema's in de ziekte-ervaringen dan bij een erfelijke aandoening als FSHD. Maar tegelijkertijd vertonen beide ziekten ook een overlap in de ziekte-ervaringen. Een laatste belangrijk kenmerk van het disability studies perspectief is het emancipatoire karakter, dat samengevat kan worden in de slogan 'nothing about us, without us'. Dit participatieve karakter sluit goed aan bij de eerder beschreven ontwikkelingen in de zorg, maar blijkt in de praktijk soms nog lastig uitvoerbaar; er wordt zowel in onderzoek als in de zorg nog vaak voor de patiënt gedacht.

De bevindingen uit dit proefschrift resulteren in een aantal praktische aanbevelingen voor de revalidatiezorg. Het concept van 'patient-centred care' is reeds een aantal keer genoemd. Het is een concept dat aan populariteit wint in de gezondheidszorg. Op basis van de resultaten van dit onderzoek kan het concept een wat meer concrete invulling krijgen; het is enerzijds belangrijk om in de zorg rekening te houden met de specifieke context van de patiënten. Hoewel dit nog niet altijd vanzelfsprekend is binnen de gehele gezondheidszorg, is dit concept juist binnen de revalidatiegeneeskunde al langere tijd bekend en wordt er ook getracht dit in ogenschouw te nemen. Naast deze 'context gebonden zorg' is het echter ook belangrijk om meer 'ervaring gebonden zorg' te ontwikkelen. Hiermee wordt bedoeld dat ook de ziekte-ervaringen van mensen met neuromusculaire aandoeningen meer expliciet meegenomen kunnen worden in de zorg. Deze ervaringen kunnen inzicht geven in de zorgbehoeften van mensen met neuromusculaire aandoeningen. Door te luisteren naar hoe patiënten praten over hun lichaam en daarop in te spelen kan de zorg beter aansluiten bij de wensen van de patiënt. Dit zou wat een belangrijke toevoeging zijn aan de 'patient-centred care' in de revalidatiegeneeskunde.