

DISCLAIMER



Onafhankelijke informatie is niet gratis. Het NTvG investeert veel geld om het hoge niveau van haar artikelen te waarborgen, door een proces van peer-review en redactievoering. Het NTvG kan alleen bestaan als er voldoende betaalde abonnementen zijn. Het is niet de bedoeling dat onze artikelen worden verspreid zonder betaling. Wij rekenen op uw medewerking.

Herstel na locked-insyndroom

Eerder regel dan uitzondering

Maartje C. de Jong, Geert T.A. Meijer, Koen S. Simons en Jan-Willem G. Meijer

Beste collega's, In dit artikel bespreken we het locked-insyndroom. Specialisten zijn vaak onbekend met de aanzienlijke kans op herstel van dit syndroom. Daardoor besteden ze nog weinig aandacht aan revalidatie in de acute fase. Hoe kunnen we het herstel bevorderen?

Bij het locked-insyndroom (LIS) (zie ook kader 'Het locked-insyndroom') wordt doorgaans een sombere prognose afgegeven. Toch komt gedeeltelijk herstel vaker voor dan gedacht, al is dit moeilijk te voorspellen.^{1-2,6-8} In de acute fase kan kostbare revalidatietijd gewonnen worden, maar ook verloren gaan.^{1,5,7,8,10} Een kleine neurologische vooruitgang kan een patiënt al grote functionele verbeteringen geven. Er is echter geen passend zorgtraject omschreven voor LIS. In dit artikel beschrijven we de ziektegeschiedenis van twee patiënten met LIS en doen we aanbevelingen voor vroege behandelingen gericht op herstel.

Patiënt A, een 33-jarige vrouw (auteur MJ), wordt opgenomen op de IC met een acuut ontstane tetraparese en spraakproblemen. In de loop van 36 uur ontstaat een beeld van tetraplegie, anartrie (het niet kunnen articuleren), respiratoire insufficiëntie, nystagmus en diplopie. Deze klachten passen bij een klassiek locked-insyndroom. De patiënte wordt na enkele uren geïntubeerd en in de eerste twee dagen gesedeerd. Na overplaatsing naar een andere IC wordt de sedatie gestopt en kan zij met oogbewegingen communiceren via een letterkaart. Een MRI-scan van de hersenen toont een occlusie van de a. vertebralis en bilaterale infarcering van de medulla oblongata (rostraal, nabij pons). Intensivisten en neurologen geven aan dat er geen andere behandelopties zijn dan ondersteunende maatregelen en dat de kans op herstel minimaal is.

Drie dagen na opname wordt bij de patiënte een tracheacanule geplaatst, die negentien dagen na opname wordt verwijderd. Gedurende deze periode beweegt de fysiotherapeut de ledematen van de patiënte passief door. Vijftien dagen na opname communiceert de patiënte voor het eerst verbaal met behulp van een praatklep.

Drie weken na opname wordt ze naar de verpleegafdeling Neurologie overgeplaatst. Een aantal dagen daarna gaat de patiënte naar een medisch-specialistisch revalidatiecentrum. Daar ondergaat ze een klinische opname van ruim vijf weken, gevolgd door vijf maanden poliklinische revalidatie.

Gedurende dit traject herwint zij functionele adl-zelfstandigheid en het vermogen om te lopen zonder hulpmiddel. In de daaropvolgende jaren hervat zij haar werk als neurowetenschapper en doet zij dagelijks zelfstandig fysiotherapie. Momenteel, inmiddels negen jaar nadat het locked-insyndroom ontstond, ervaart de patiënte nog paresthesie en restverschijnselen van de motorische verlamming.

Patiënt B, een 48-jarige man (auteur GM), wordt opgenomen op de SEH met tetraparese, anartrie en ernstige benauwdheid. Hij wordt gestabiliseerd, gesedeerd en geïntubeerd. Een CT-angiografie toont een trombose in de a. basilaris met als gevolg daarvan infarcering van de hersenstam. De neuroloog constateert een 'totaal locked-insyndroom' en schetst een zeer sombere prognose: er zijn geen behandelopties en revalidatie is niet geïndiceerd.

De patiënt blijft zeven dagen gesedeerd en wordt tien dagen na opname overgeplaatst naar een andere IC. Daar worden een revalidatiearts, logopedist, fysiotherapeut en ergotherapeut ingeschakeld. De patiënt krijgt een tracheostoma; ruim vier weken na opname kan de beademing worden afgebouwd. Acht weken na opname komt functionele communicatie op gang, via een tablet en letterkaart.

Tien weken na opname wordt hij overgeplaatst naar de verpleegafdeling Neurologie. Hij kan zijn duim dan net voldoende bewegen om te alarmeren. Na een kort verblijf op de verpleegafdeling wordt hij overgeplaatst naar een medisch-specialistisch revalidatiecentrum onder voorbehoud van parallelle aanvraag van een verblijfsplaats in een verpleeghuis.

Verder herstel van motoriek, slikfunctie en spraak vindt plaats tijdens een klinische revalidatie van zeven maanden en een poliklinische revalidatie van zes maanden. Voortzetting van dagelijkse therapie is daarna via de reguliere kanalen niet te realiseren. De patiënt doet daarom dagelijks thuis fysiotherapie met hulp van familie.

Momenteel, inmiddels zes jaar na het begin van de klachten, woont de patiënt in een aangepaste woning en is hij deels adl-afhankelijk. Als gastdocent geeft hij les over niet-aangeboren hersenletsel. De patiënt kan honderd meter lopen met een rollator. Er treedt nog steeds functioneel herstel op.

Beschouwing

Verdeeldheid over de indicatie voor revalidatie

In de casussen krijgen revalidatie en herstel weinig aandacht in de acute fase. Deze ervaringen staan niet op zichzelf. Nog altijd worden wij benaderd door (naasten van) patiënten met het locked-insyndroom met soortgelijke ervaringen. Een enquête uit 2022 laat zien dat artsen in Nederland geneigd zijn om een indicatie voor revalidatie te stellen als zij verwachten dat de patiënt zelfredzaam wordt en na een kortdurende opname naar huis kan worden ontslagen.⁴ Een fictieve casus uit deze enquête over een 42-jarige patiënt met klassiek LIS laat zien dat er onder artsen grote verdeeldheid bestaat over wanneer revalidatie is aangewezen. Van de ondervraagde specialisten ouderengeneeskunde denkt 30% dat deze patiënt medisch-specialistische revalidatie nodig heeft; 25% vindt een permanente verpleeghuisplek passend. Van de ondervraagde revalidatieartsen stelt 75% een indicatie voor medisch-specialistische revalidatie en vindt 10% dat een verpleeghuis de beste plek is voor deze patiënt. In overige antwoorden werden onder andere geriatrische revalidatie of lokale samenwerkingsafspraken met een verpleeghuis genoemd.

Aanzienlijke herstelkans van acuut locked-insyndroom

Wat mogelijk bijdraagt aan deze terughoudendheid is dat zorgverleners vaak onbekend zijn met de aanzienlijke kans op herstel van LIS. Motorisch herstel van LIS kan zich over meerdere jaren ontwikkelen en openbaart zich vaak als eerste distaal, gekenmerkt door bijvoorbeeld beweging van het hoofd of een vinger, waarna het zich naar proximaal kan uitbreiden.^{1,5,8-10} Bij en aanzienlijk deel van de patiënten komt de verbale communicatie ook weer op gang (zo'n 30%).^{1,2,5} Er worden vijf categorieën van motorisch herstel onderscheiden bij LIS: 'geen', 'minimaal', 'matig', 'volledig' (adl-onafhankelijk), en als laatste 'patiënten zonder neurologische restverschijnselen'.⁶ Patiënten kunnen doorgaans vanaf categorie 2 al een vorm van digitale communicatie en omgevingsbesturing gebruiken.^{1,10} Omgevingsbesturing is een technische aanpassing waarmee apparatuur in de woning kan worden bediend, bijvoorbeeld om deuren te openen of sluiten, verlichting aan of uit te doen of de televisie te bedienen. De aansturing van deze apparatuur gebeurt vanuit hand- of vingermotoriek, of, indien dit niet mogelijk is, door beweging van de tong of de ogen.

Herstel (categorie 2-5) wordt gerapporteerd bij zo'n 70% van de patiënten.^{1,7} Betrouwbare herstelpercentages per categorie zijn niet bekend. Een kleine studie, waarin 29 patiënten werden gevolgd gedurende periodes van zeer uiteenlopende duur (spreiding: 1 maand-8 jaar), rapporteerde dat 31%, 10%, 24%, 31% en 3% van de patiënten een herstel liet zien van respectievelijk categorie 1-5.⁶

Begin vroegtijdig met revalidatie

Hoewel gerandomiseerde studies ontbreken, is er bewijs dat intensieve vroege revalidatie het herstel van het syndroom bevordert.^{1,5,7,8,10} De effectiviteit van vroege revalidatie is eerder aangetoond bij aandoeningen als een hoge dwarslaesie en CVA. Er is weinig reden om aan te nemen dat LIS hierin sterk verschilt. Revalidatieadviezen bij LIS overlappen grotendeels met de adviezen na een dwarslaesie of CVA.^{1,2,7,10}

Goede communicatie met de patiënt en intensieve vroege revalidatie zijn voorwaarden om het aanwezige herstell potentieel bij een patiënt met LIS te kunnen benutten.^{1,5,8,10} In Nederland zijn echter geen expertisecentra, landelijke zorgprogramma's of vaste trajecten voor mensen met LIS. Nederland is daarin wereldwijd geen uitzondering.^{1,7}

Ook wordt LIS vaak in één adem genoemd met coma en verminderd bewustzijn, en soms bij vergissing als zodanig gediagnosticeerd.^{8,10} Het beeld dat over het syndroom bestaat – en het gebrek aan richtlijnen – kan eraan bijdragen dat een op herstelgerichte behandeling uitblijft.

Hoe is vroege revalidatie te bevorderen?

De eerste en belangrijkste stap naar vroege revalidatie is volgens ons bewustwording van de haalbaarheid en de effectiviteit hiervan. Wellicht leidt dit ertoe dat de mogelijkheden in het huidige zorglandschap beter worden benut. We moeten ons ervan bewust zijn dat patiënten met LIS een jarenlange levensverwachting hebben en een aanzienlijke kans op herstel. Zeker gezien de grote vooruitgang in functionele zelfstandigheid – die al mogelijk is bij zeer beperkt herstel – wanneer moderne communicatietechnieken worden gebruikt.

Daarnaast moeten we ons bewust zijn van de mogelijkheid op een betekenisvol leven met LIS. Zelfs patiënten met chronisch LIS ervaren, tegen de algemene verwachting in, een goede kwaliteit van leven.^{1,3,10}

Als laatste is bewustwording nodig van de vaak goede revalideerbaarheid en grote draagkracht van patiënten met LIS. Dit kan voortkomen uit intacte cognitieve functies, een relatief jonge leeftijd en een goede cardiovasculaire conditie. In het kader 'Communicatiehandvatten bij locked-insyndroom' geven we een aantal concrete communicatiehandvatten, die van belang kunnen zijn bij het revalidatieproces.

Beste collega's, in de acute fase kan geen enkel neurologisch meetinstrument de prognose van patiënten met het locked-insyndroom voorspellen. Een deel van de patiënten laat herstel zien, maar we kunnen niet betrouwbaar inschatten bij wie en in hoeverre herstel zal plaatsvinden. Wel is duidelijk dat er een aanzienlijke kans is op neurologische verbetering. Daarbij kunnen kleine neurologische verbeteringen al grote functionele verbeteringen opleveren. Het is daarom van groot belang om kort na het begin van de klachten voorwaarden te scheppen voor een zo goed mogelijk herstel. De focus op communicatie, voorlichting en revalidatie is hierbij belangrijk. Zo help je wellicht patiënten van locked-in naar unlocked.

- Online artikel en reageren op nvtg.nl/D7950
- Koninklijke Nederlandse Akademie van Wetenschappen, Nederlands Herseninstituut, Spinoza Centrum voor Neuroimaging, Amsterdam: dr. M.C. de Jong, neurowetenschapper. Jeroen Bosch Ziekenhuis, 's-Hertogenbosch. Afd. Intensive Care: dr. K.S. Simons, internist-intensivist; Afd. Revalidatiegeneeskunde/Revalidatiecentrum Tolbrug: dr. J.W.G. Meijer, revalidatiearts. G.T.A. Meijer, MEd, voormalig docent verpleegkunde in het hoger beroepsonderwijs.
- Contact: M.C. de Jong (dejongmc@gmail.com)
- Belangenconflict en financiële ondersteuning: geen gemeld.
- Dr. Willemijn van Erp (Accolade Zorg, Libra Revalidatie & Audiologie en Radboudumc) leverde commentaar op een eerdere versie van dit artikel.
- Aanvaard op 21 februari 2024 Citeer als: Ned Tijdschr Geneesk. 2024;168:D7950

Literatuur

1. 1. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. BMJ. 2005;330(7488):406-409. [doi:10.1136/bmj.330.7488.406](https://doi.org/10.1136/bmj.330.7488.406). [Medline](#).
2. Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, Mazzucchi A. Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. Arch Phys Med Rehabil. 2003;84(6):862-867. [doi:10.1016/S0003-9993\(03\)00008-X](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(03)00008-X). [Medline](#).
3. Limburg SD, Pols J, Limburg M. Kwaliteit van leven bij locked-in-syndroom: kan dat? Ned Tijdschr Geneesk. 2018;161:D2048. [Medline](#).
4. Van Erp W, Visser-Meily A, Lindhout M, Meijer J-W. Weg met de schotten: patiëntgericht revalideren na Niet Aangeboren Hersenletsel. Med Contact (Bussum). 2022;23:18-22.5. Halan T, Ortiz JF, Reddy D, Altamimi A, Ajibowo AO, Fabara SP. Locked-In Syndrome: A Systematic Review of Long-Term Management and Prognosis. Cureus. 2021;13(7):e16727. [doi:10.7759/cureus.16727](https://doi.org/10.7759/cureus.16727). [Medline](#).
6. Patterson JR, Grabis M. Locked-in syndrome: a review of 139 cases. Stroke. 1986;17(4):758-764. [doi:10.1161/01.STR.17.4.758](https://doi.org/10.1161/01.STR.17.4.758). [Medline](#).
7. Law YM, Feng LF, Liang Q, et al. Effect of Exercise on Physical Recovery of People with Locked-In Syndrome after Stroke: What Do We Know from the Current Evidence? A Systematic Review. Cerebrovasc Dis Extra. 2018;8(2):90-95. [doi:10.1159/000490312](https://doi.org/10.1159/000490312). [Medline](#).
8. Schnetzer L, McCoy M, Bergmann J, Kunz A, Leis S, Trinka E. Locked-in syndrome revisited. Ther Adv Neurol Disorder. 2023;16:17562864231160873. [doi:10.1177/17562864231160873](https://doi.org/10.1177/17562864231160873). [Medline](#).
9. Kohnen RF, Lavrijsen JC, Bor JH, Koopmans RT. The prevalence and characteristics of patients with classic locked-in syndrome in Dutch nursing homes. J Neurol. 2013;260(6):1527-1534. [doi:10.1007/s00415-012-6821-y](https://doi.org/10.1007/s00415-012-6821-y). [Medline](#).
10. Farr E, Altonji K, Harvey RL. Locked-In Syndrome: Practical Rehabilitation Management. PM R. 2021;13(12):1418-1428. [doi:10.1002/pmrj.12555](https://doi.org/10.1002/pmrj.12555). [Medline](#).

Kernpunten

- Patiënten met het locked-insyndroom hebben een ernstige paralyse van de willekeurige motoriek bij een intact bewustzijn.
- De prognose van functioneel herstel is in de acute fase onzeker, maar het is reëel om enige mate van herstel te verwachten.
- Zeer focaal motorisch herstel – dat voor een arts minimaal lijkt – kan voor een patiënt een grote functionele verbetering geven.
- Het herstellend potentieel bij patiënten gaat mogelijk verloren wanneer je een patiënt vroege revalidatie onthoudt.
- De patiënt dient in een wakkere toestand als eerste aanspreekpunt betrokken te worden bij diagnostiek en behandeling.

Het locked-insyndroom

Het locked-insyndroom is een ingrijpend ziektebeeld. Vaak wordt het veroorzaakt door een infarct of bloeding in de hersenstam, met name de pons. Het syndroom kenmerkt zich door anarthrie (het niet kunnen articuleren) met (bijna) volledige uitval van de willekeurige motoriek in combinatie met intact bewustzijn en intacte cognitieve functies.⁸ Bij de klassieke vorm zijn willekeurige

oogbewegingen mogelijk. Als deze niet mogelijk zijn, spreken we van ‘totaal locked-insyndroom’.⁸ De 10-jaarsoverleving van acuut locked-insyndroom is hoog, rond de 80%, waarbij luchtwegcomplicaties de belangrijkste doodsoorzaak zijn.^{1,5,6,8} De prevalentie van acuut locked-insyndroom is onbekend.¹ Veel acute patiënten herstellen gedeeltelijk en ontwikkelen daarom geen chronisch locked-insyndroom.^{1,7} Het chronisch locked-insyndroom is zeldzaam: 0,7 per 10.000 bedden in Nederlandse verpleeghuizen.⁹ Veel patiënten wonen echter thuis.^{1,2}

Communicatiehandvatten bij locked-insyndroom

Communicatie met een patiënt gaat vaak langzaam. Zorg dat hiervoor extra tijd beschikbaar is.¹ Communiceer rechtstreeks. Kijk naar het gelaat van de patiënt. Realiseer je dat communicatie niet door de patiënt zelf geïnitieerd kan worden, dus dat jij dat moet doen.^{1,8} Indien oogbewegingen mogelijk zijn, maak dan afspraken over knipperen bij ja of nee en gebruik een letterkaart. Test of besturing van een ooggestuurde spraakcomputer mogelijk is. Benoem dat de prognose onzeker is, maar ook dat de meeste patiënten enige mate van herstel meemaken.^{1,2,5,6,7} Benoem dat vroeger revalidatie mogelijk het herstel verbetert.^{1,5,7,8,10} De patiënt kan worden aangemoedigd om te blijven proberen om te bewegen of zich het bewegen in te beelden. Benoem de relatief hoge kwaliteit van leven die chronische patiënten ervaren.^{1,3,10} Dit wordt de ‘disability paradox’ genoemd: patiënten met ernstige beperkingen kunnen weldegelijk een hoge kwaliteit van leven ervaren.³ Benoem de mogelijkheden met communicatieapparatuur en omgevingsbesturing. Geef daarbij aan dat minimaal motorische vooruitgang een grote vooruitgang in zelfstandigheid kan opleveren.^{3,10}