

Plats: Hoofddorp, Holland

Titel: 267th ENMC International Workshop “Psychological Interventions for improving quality of life in slowly progressive neuromuscular disorders.”

Datum: 20 - 22 maj, 2022

Organisatörer: Nicole Voet (Holland), Christopher Graham (Irland), Benjamin Gallais (Kanada).

Deltagare: Baziël van Engelen (Holland), Michael Rose (Storbritannien), Luca Padua (Italien), Peter Young (Tyskland), Hilde Braakman (Holland), Jos Hendriksen (Holland), Rosaline Quinlivan (Storbritannien), Sylvia Klinkenberg (Holland), Stefan Winblad (Sverige), Nathalie Angeard (Frankrike), Maria Nobile (Italien), Garazi Labayru (Spanien), Carsten Schröter (Tyskland), Grazia D’Angelo (Italien), Florence Chanteux (Belgien), Samar Muslemani (Kanada), Andone Sistiaga (Spanien).

Del i det tidiga karriär-programmet (yngre forskare): Joana Garmendia Zaldua (Spanien) and Ronne Pater (Holland).

Representanter för patienter med neuromuskulära sjukdomar: Marnix van Bruggen (Holland), Cassiano Cesar de Carvalho Piccolo (Brasilien), Tatiana de Carvalho Piccolo (syster till Cassiano) (Brasilien), Madelon Kroneman (Holland) och Ingrid de Groot (Holland) .

Syfte: den 267:e internationella konferensen arrangerad av ENMC om “psykologiska interventioner för ökad livskvalitet vid långsam progressiv neuromuskulär sjukdom” var ett hybridmöte, med 23 deltagare på plats och fyra anslutna digitalt. Mötet syftade till att samla experter på psykologiskt stöd/behandling och kognition vid neuromuskulär sjukdom (NMS) och att dela forskning, kliniska och personliga erfarenheter av psykologiska interventioner, med det övergripande målet att förbättra psykologiskt stöd för människor med långsamt progressiv NMS.

Mötets innehåll

Gruppen diskuterade inledningsvis litteratur som visar hur NMS påverkar psykosocial funktion hos människor som lever med dessa tillstånd. Det konstaterades att även om sjukdomens svårighetsgrad kan förklara en del av variationen i livskvalitet, förklarar psykosociala faktorer ytterligare andelar av denna variation i betydande omfattning. Detta innebär att även med hög sjukdomsgrad kan människor uppleva en tillfredsställande till utmärkt livskvalitet och vice versa. Litteratur visar också att psykologiska behandlingar

riktade mot psykosociala faktorer har potential att förbättra livskvalitet, känsloliv, smärtfunktion och trötthet vid NMS.

En stor del av den första dagen var inriktad mot att förstå upplevelsen av att leva med en NMS. Fyra personer som levde med olika neuromuskulära sjukdomar (expertpatienter) beskrev de viktigaste psykosociala utmaningar och möjligheter som dessa tillstånd innebär. Patienterna uttryckte att de ständigt måste anpassa sina dagliga aktiviteter för att leva med de föränderliga symtom som den progressiva sjukdomen innebär. De beskrev att de till följd av sjukdomen var tvungna att hantera känslor som frustration, oro inför framtiden och sorg. Dessa expertpatienter beskrev också att NMS påverkar nära familjemedlemmar, och på det sättet är de psykologiska effekterna att betrakta som systemiska.

Inför denna workshop utformade arrangörer, expertpatienter och "forskare tidigt i karriären" ett frågeformulär riktat till patienter med neuromuskulär sjukdom, vårdgivare och professionella. Detta med syfte att kartlägga deras uppfattning om centrala psykosociala behov vid NMS, hur psykologiskt stöd bör utformas och hinder för att få tillgång till psykologiska insatser.

Mer än 240 deltagare besvarade dessa frågor och de insamlade svaren presenterades under konferensen. Resultat visade att personer med NMS ser psykologiskt stöd som viktigt för att kunna hantera fysiska (förlust av funktion, smärta och trötthet), sociala (föränderliga relationer, stigma) och psykologiska (rädsla, skam, acceptera sjukdomen) faktorer. Data visade att vanliga psykosociala utmaningar i de tidiga stadierna av sjukdomen (efter diagnosen) är bristande förståelse (osäkerhet), svårigheter att acceptera sjukdomen och dess inverkan på livsstil och förändringar i patienternas autonomi/oberoende samt rädsla för framtiden och skuld-känslor (till exempel vad gäller ärftlighet). Dessutom underströk de professionella som besvarade frågeformuläret vikten av kommunikation mellan det multidisciplinära teamet, patient och deras anhöriga i alla stadier av NMS. Närvaron av personal kunnig i psykologisk behandling i det tvärvetenskapliga teamet uppfattades som en stor tillgång.

I senare stadier av NMS beskrev de tillfrågade vanliga psykosociala utmaningar såsom att hantera de upplevelser av stress som följer med sjukdomsutvecklingen, att hantera kroniska symtom (smärta och trötthet), förändrade relationer, att använda gånghjälpmedel och kampen för att kunna upprätthålla ansvar i vardagen, vad gäller familj och arbete. Nära anhöriga kan ha problem med att hantera sjukdomen och dess inverkan på vardagen, såsom i familj och arbete. De kan känna sig utan kunskap och verktyg för att hantera sjukdomen och behöver förståelse för tillståndet och att acceptera och stödja sig själva och övriga familjemedlemmar.

Trots att behovet av psykologiskt stöd var uppenbart, beskrev respondenterna många hinder för att få tillgång till en insats. Främst obehagliga känslor som de kände inför att ta del av psykologiskt stöd, såsom skam och rädsla men också föreställningar om att klara sig själv (känslan av att vara självständig utan att ta hjälp utifrån), följt av logistiska problem (brist på information, personal med kompetens, tillgänglighet och tid) samt ekonomiska hinder (ekonomiska kostnad, brist på offentliga medel och initiativ för finansiering).

Följande dag började med att man undersökte det vetenskapliga stödet för olika typer av psykologisk behandling vid NMS. Flera interventioner inriktade mot psykosocial funktion diskuterades såsom Acceptance and Commitment Therapy (ACT), Kognitiv Beteendeterapi (KBT) och tekniker för avslappning och Mindfulness.

ACT är en psykologisk behandlingsmetod som fokuserar vid att hjälpa människor att leva ett gott liv med NMS genom att förbättra "psykologisk flexibilitet." Psykologisk flexibilitet omfattar att göra det som är viktigt, öppna upp för känslor av att vara närvarande och fokusera livet kring de saker som man vill göra i stället för att leva för att hålla smärta/ångest eller obehag borta. Data från en nyligen genomförd randomiserad kontrollerad klinisk prövning av ACT med personer med NMS presenterades. Denna studie visade positiva resultat där ACT-behandling ledde till förbättrad livskvalitet och humör.

KBT syftar till att förändra dysfunktionella föreställningar om jaget, världen och sjukdomen. Data presenterades från randomiserade kontrollerade studier av KBT för trötthet hos patienter med Dystrophia myotonica typ 1 och Facioscapulohumeral muskeldystrofi. Studierna visade positiva resultat där tröttheten i gruppen som fick KBT minskade jämfört med en kontrollgrupp som fick sedvanlig behandling. I studien som var inriktad mot facioscapulohumeral muskeldystrofi användes MRT för att bedöma om muskelkvaliteten hade förbättrats efter KBT. Preliminära fynd visade mindre försämring av muskler i gruppen som fick KBT.

Andra vanliga psykologiska terapier diskuterades, såsom avslappning och metoder baserade på mindfulness. Avslappning innebär att spänna och slappna av muskelgrupper (Jacobson), djupandning (diafragma) eller meditation, där du fokuserar din uppmärksamhet mot nuet utan värdering.

Senare delar av konferensen fokuserade vid andra viktiga överväganden vid psykologiskt stöd, såsom sexualitet och anpassning av behandlingar för kognitiv funktionsnedsättning. NMS-symtom kan negativt påverka sexuell funktion och därmed livskvalitet. Praktiska råd gavs om hur man öppnar upp för samtal kring sexuell funktion och förslag på sätt att underlätta ett tillfredsställande sexliv när NMS fortskrider.

Sammanfattningsvis diskuterades under konferensen hur påverkan på hjärnan kan leda till kognitiva störningar och beteendeförändringar vid tillstånd som Duchenne muskeldystrofi och Dystrophia myotonica typ 1. Under diskussionen karaktäriserades funktionsnedsättningar vid dessa tillstånd och vad som påverkar dem. Betydelsen av psykiatriska diagnoser och utvecklingsneurologiska störningar vid NMS uppmärksammades och då särskilt under barndomen. Gruppen diskuterade metoder för att behandla vanliga kognitiva/beteendemässiga/utvecklingsrelaterade återverkningar av vissa NMS, såsom apati och omedvetenhet om funktionsnedsättning.

Slutsatser och rekommendationer

Möjligheter till psykologiskt stöd/behandling lyftes fram under workshopens gång. Det föreligger vetenskapligt stöd för att sådan behandling kan förbättra livskvalitet, humör och trötthet. Insatser kan också vara till hjälp för familjer till de som lever med NMD, som också möter psykosociala utmaningar på grund av sjukdomen. Följaktligen var en viktig rekommendation att psykologiska insatser bör integreras i den rutinmässiga kliniska vård som erbjuds personer som lever med NMS.

Ett sådant psykologiskt stöd bör dock övervägas noggrant. Personen bör betraktas som en individ och förstås inom ramen för en vidare familj och ett socialt system. Varje person har olika sätt att hantera och förmåga att anpassa sig till negativa händelser (resiliens), vilket skulle kunna förklara varför vissa patienter/vårdgivare kan bära sjukdomsörden mer framgångsrikt (eller mer positivt) än andra. Därför är det väsentligt att se personen bakom diagnosen: denna är sammanlänkad med ett system av familj, vänner och har dessutom personliga önskemål som också måste tillgodoses. Alla personer med NMS kommer inte att behöva psykologiskt stöd, men där detta erbjuds ska individen ha kontroll över processen – så att den kan nås vid rätt tidpunkt.

Ett tydligt hinder för att få tillgång till psykologiskt stöd för personer med NMS är upplevelser av skam och rädsla. Ett arbete behöver genomföras för att minska stigmatisering och att normalisera psykologiska stödinsatser. Dessutom, på grund av tillgänglighetsproblem relaterade till sjukdomen, kan E-hälsa och distansterapi minska hindren för att kunna ta del av psykologiskt stöd.

I syfte att fortsättningsvis dela med oss av aktuell evidens, bästa kliniska praktik och för att främja samarbete mellan olika forskningsprogram planerar vi att skapa ett nätverk av patienter, vårdpersonal och forskare med expertis inom psykologiskt stöd vid NMD.

En fullständig rapport kommer att publiceras i tidskriften *Neuromuscular Disorders*.