

WETENSCHAP

LOCKED-INSYNDROOM Mensen met LIS kunnen vaak enkel communiceren door het bewegen van de oogleden. Maar er zijn hoopgevende technologische ontwikkelingen die hersenactiviteit in spraak kunnen omzetten.

tekst **Malou van Hintum**

Gevangen in je eigen lichaam

Terwijl zijn vrouw Arianne, vijf maanden zwanger, onder de douche staat, kijkt hij samen met hun eenjarige zoontje Hugo naar diens lievelingsfilmpje 'De wielen van de bus'. En dan, op die vroege ochtend van 17 februari 2008, krijgt Paul Trossèl een hersenstaminfarct.

"Ik verlies mijn spraa...", stamelt hij, nadat hij opzij is gezakt en omgevallen op de groene driezitsbank in hun appartement in Sofia. Het is de laatste zin die Arianne van hem zal horen.

"Fuck. Fuck. FÜCK. Laaiend was ik. Ziedend. Op mijn lamme lijf, dat het nu al weken liet afweten. Op die kuts spasmen, waardoor ik bij de minste opwinding in elkaar kroop als een baby. Ik vervloekte het klotespelsysteem, waarmee het uren duurde voordat ik een fatsoenlijke zin geproduceerd had. Maar het allergerst van alles vond ik mijn totale afhankelijkheid. Ik kon nauwelijks duidelijk maken wat ik bedoelde, laat staan dat ik voor mezelf kon opkomen of ook maar iets te eisen had. Mijn ondergeschikte positie tergend me tot in mijn boten. Ik moest er niet aan denken om de rest van mijn bestaan als een levende dode te moeten doorbrengen - ik was verdomme pas 36."

Deze passage komt uit het boek 'Oogwenk' dat Arianne en Paul later maakten. Het is april 2008 en Paul Trossèl, die tot dan aan het hoofd stond van een fabriek met duizend medewerkers van Nestlé in Bulgarije, geeft zichzelf nog drie maanden. "Als het dan niet beter is, weet ik niet of ik zo verder kan."

Trossèl heeft locked-insyndroom (LIS; zie kader). Hij kan zijn ogen bewegen: omhoog (betekent 'ja') en omlaag (betekent 'nee') en

hij kan zijn linkerduim net voldoende optillen om met een schakelaar televisie, verlichting en dvd-speler te bedienen en de verpleging te alarmeren. Hij kan zelfstandig ademen en slikken, en eet zijn voedsel gepureerd. Op de vraag wat hij het allerliefst zou willen verbeteren, antwoordt hij: "Praten. Maar dromen zijn bedrog."

Trossèl heeft een reflecterende stip op zijn voorhoofd waarmee hij een beeldscherm vol letters en symbolen kan bedienen waar ook een printertje aan vastzit, en waarmee hij kan mailen. Voor bezoek en verzorgers is op de muur achter zijn rolstoel het alfabet geplakt, onderverdeeld in 4 rijen. Rij 1 bevat A - G, rij 2 H - N, rij 3 O - T en rij 4 U - Z. Praten betekent vragen: Een? Twee? Drie? Vier?, en opletten wanneer zijn oogleden 'ja' zeggen. Daarna noem je de letters in de betreffende rij, totdat je weer een 'ja' opvangt. Het is buitengewoon tijdrovend, zelfs als je er handig in bent.

Wie van het ene op het andere moment alleen nog maar met zijn ogen kan knippen, hoeft niet bang te zijn dat hij wordt gediagnosticeerd als comateuze patiënt of als niet-responsieve patiënt (voorheen 'vegetatieve' patiënt), zegt specialist ouderengeneeskunde Willemijn van Erp (Radboudumc), die onderzoek doet naar deze patiëntengroepen. "In ziekenhuizen wordt bij hersenstamletsel heel precies gekeken of er sprake is van LIS."

Van Erp zag de afgelopen zeven jaar honderden patiënten met bewustzijnsstoornissen. "Onder de verondersteld niet-responsieve patiënten vond ik bij 39 procent wel degelijk tekenen van bewustzijn. In al die gevallen ging het om mensen die minimaal bewust waren, of bewust met zeer ernstige cognitieve en motorische restverschijnselen. Er zat niet één



Op de vraag wat Paul het allerliefst zou willen verbeteren, antwoordt hij: 'Praten. Maar dromen zijn bedrog.'

LIS-patiënt tussen, juist omdat die goed duidelijk kunnen maken dat ze er nog helemaal zijn."

Dat geldt ook voor mensen met complete locked-in. Zij kunnen ja-nee-vragen beantwoorden door specifieke activiteitspatronen in de hersenen te genereren. Wie in gedachten tekent, activeert andere hersengebieden dan wie, bijvoorbeeld, in gedachten een gedicht opzegt. Met behulp van een functionele MRI (fMRI) kunnen deze verschillende signalen worden opgepikt en door een computer worden vertaald in een actie: precies wat een brain-computer interface (BCI) doet. Als 'tekenen' wordt gekoppeld aan 'ja' en gedichten opzeggen aan 'nee', is op die manier communicatie mogelijk. Helaas moeten mensen dan wel in een scanner liggen. En die heb je thuis niet.

Computerspraak

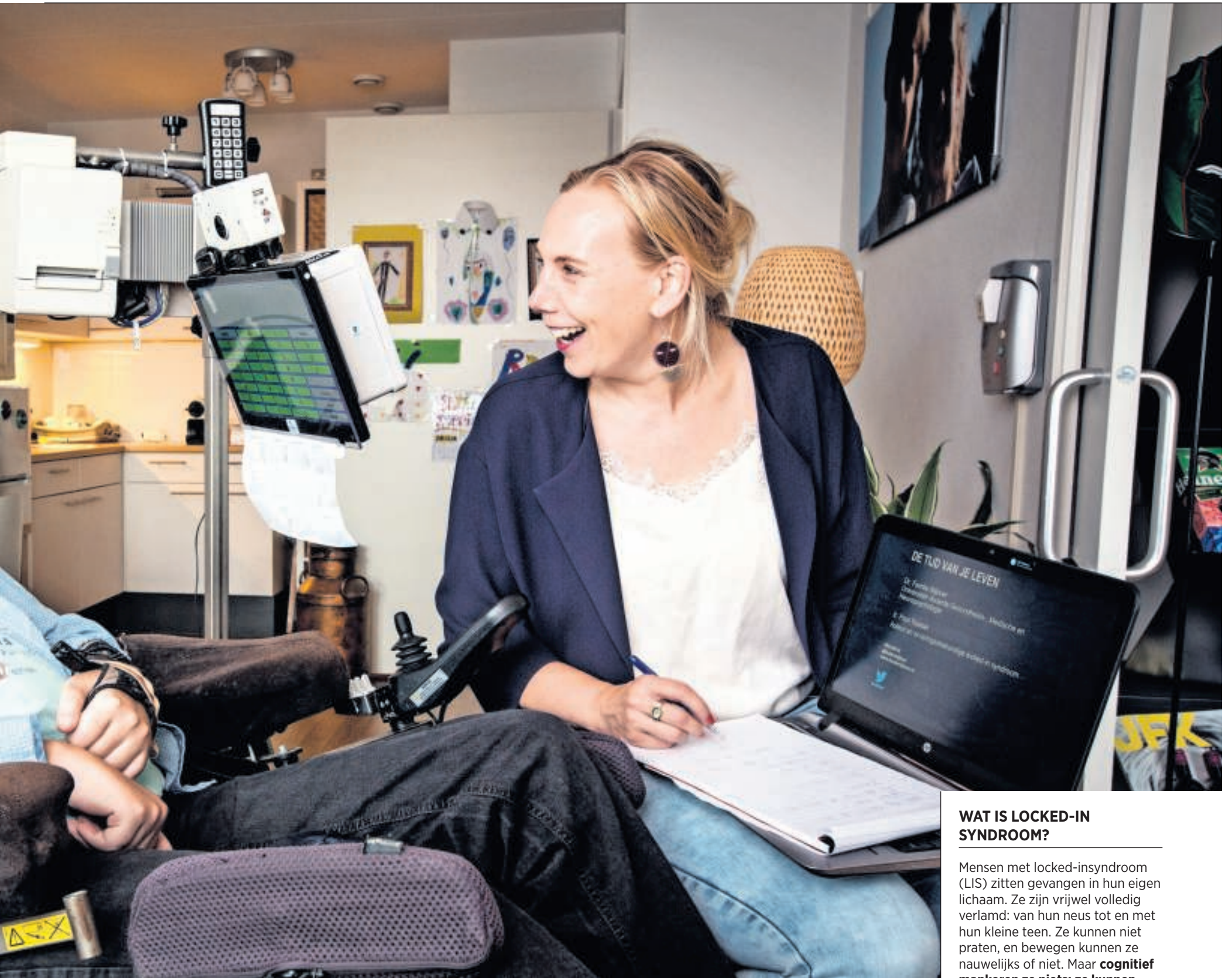
Het was dan ook wereldnieuws toen het Nick Ramsey, hoogleraar cognitieve neurowetenschappen (UMC Utrecht), en zijn team twee jaar geleden lukte ALS-patiënt Hanneke de

Bruijne te laten communiceren met behulp van een in haar hoofd geïmplanteerde BCI. Op haar motorschors werden twee strips met elk vier elektrodepunten geplaatst, die verbonden zijn met een kastje onder haar sleutelbeen. De Bruijne, die alleen kan communiceren met oogbewegingen, lukte het na zeven maanden training om letters aan te klikken in een spellingsprogramma door in haar verbeelding haar duim naar haar vingers te bewegen. Zo produceert ze twee letters per minuut.

Ramseys ultieme doel is hardop praten in je hoofd vertalen naar computerspraak. Dat zou moeten kunnen, omdat elk in gedachten uitgesproken woord een uniek patroon genereert op het oppervlak van je motorschors. Als je dat patroon zou kunnen aflezen, weet je wat iemand wil vertellen, is het idee. "Die signalen gaan snel, dus daar is enorme rekenkracht voor nodig", zegt Ramsey. "Bovendien moeten we nog bewijzen dat we spraak kunnen decoderen." Het duurt nog zeker vijftien jaar voordat het zover is, denkt hij.

Een andere BCI die veelbelovend is voor thuisgebruik door mensen met LIS, wordt ontwikkeld door MindAffect. Deze Nijmeegse start-up, waarbij het Donders Instituut (Radboud Universiteit) nauw betrokken is, werkt aan een BCI die, zo is de belofte, mensen kunnen gebruiken zonder enige training. De bedoeling is dat op termijn elektroden en vertaalkastje worden verpakt in een hippe headset.

Cognitief wetenschapper Bettina Sorger (Maastricht Universiteit) doet veel onderzoek naar de toepassingsmogelijkheden van fNIRS, een methode die hersenactiviteit in het brein kan meten, net zoals fMRI. Maar terwijl fMRI op basis van magnetische veranderingen in de



Paul Trossel en neuropsycholoog Femke Nijboer. Met een reflecterende stip op zijn voorhoofd kan Trossel een computer aansturen. FOTO JÖRGEN CARIS

‘De drempel voor medisch-specialistische revalidatie is in Nederland hoog. Maar LIS is in feite niets anders dan een extreem hoge dwarslaesie.’

bloedvaten kan achterhalen welke hersengebieden actief zijn, meet fNIRS hersenactiviteitsverschillen op basis van absorptie van licht.

Het is potentieel een veelbelovende BCI voor thuisgebruik, zegt Sorger: “fNIRS is goedkoop, veilig, en *portable*: de fNIRS-optoden passen in een kleine muts, en het apparaat dat de data meet en analyseert is zo klein als een broodtrommel.” fNIRS heeft echter ook een nadeel: het signaal wordt beïnvloed door bloeddruk, ademhaling en hartslag. Daarvoor moet nog een oplossing worden gevonden.

Revalidatie

Dat onderzoekers hun stinkende best doen om communicatie te vergemakkelijken, is prachtig. Maar hoe zit het aan de voorkant van het traject? Italiaans onderzoek onder veertien LIS-patiënten naar de effecten van intensieve revalidatie laat hoopgevende resultaten zien. Zo kreeg één op de drie patiënten weer controle over blaas en darmen, vier van de tien konden weer normaal slikken, de helft kon weer

gewoon ademen en één op de vier kon weer praten.

In Nederland kunnen mensen die plotseling locked-in raken, er niet van uitgaan dat behandelaars zich onmiddellijk op hun revalidatie storten. Zo volgde Trossel vier jaar en acht maanden een intensief revalidatietraject in Duitsland, omdat in Nederland de revalidatiemogelijkheden voor hem minimaal waren.

Jan van Hoof, oud-manager zorg en voormalig verpleegkundige, die sinds juli 2014 LIS heeft door een hersenstaminfarct, kreeg pas revalidatie toen hij er zelf om vroeg. “Bovendien moest ik eerst iets kunnen, bijvoorbeeld alarmeren, voordat ik mocht gaan revalideren. Ik dacht juist dat zij me zulke dingen gingen leren! Je krijgt maar drie maanden de tijd om te zien of er nog mogelijkheden zijn. Die druk vond ik verschrikkelijk, die remde me af.” Inmiddels kan hij meer dan toen.

“De drempel voor medisch-specialistische revalidatie is in Nederland hoog vergeleken met de ons omringende landen”, zegt Willemin van Erp. “LIS-patiënten komen daardoor soms in de geriatrie revalidatie terecht, waar veel minder middelen en dus veel minder mogelijkheden zijn. Mensen met een hoge dwarslaesie krijgen wel allemaal medisch-specialistische revalidatie, en terecht. Maar LIS is in feite niets anders dan een extreem hoge dwarslaesie.”

De Vereniging van Revalidatie Artsen (VRA) stelt desgevraagd dat er “vaak revalidatiedoelen zijn op het gebied van communicatie, mobiliteit en dagbesteding waar een revalidatieteam samen met een patiënt gedurende maanden aan werkt. Revalidatiebehandelaars kijken naar alle mogelijkheden, waarbij ze wel realistisch zijn. Soms kun je een functie

pas trainen als er een begin is van natuurlijk herstel.”

Ten slotte de hamvraag: is leven met LIS eigenlijk wel de moeite waard? Van Hoof en Trossel geven hun leven een 7. “Buitenstaanders verwachten zo’n hoog cijfer meestal niet”, zegt neuropsycholoog en LIS-specialist Femke Nijboer (Locked-In Lab, Universiteit Leiden). Onderzoek onder 65 Fransen met LIS liet zien dat op een schaal van +5 naar -5 47 mensen positief scoorden (gemiddeld een +3) en 18 negatief (gemiddeld -4). Opvallend: hoe langer mensen LIS hadden, hoe hoger hun geluksscore. Ander onderzoek bevestigt dat de levenskwaliteit van mensen met LIS hoger is dan behandelaars en omgeving vaak denken.

Seks

Femke Nijboer voerde met zes mensen met LIS gesprekken over hun levenskwaliteit. Ook zij zag dat die toenam naarmate ze langer LIS hadden. “Die mensen denken ‘het is nu eenmaal zo’ en putten hun levenskwaliteit uit andere dingen.” Mensen zijn positiever als ze voorheen verschillende sociale rollen hebben vervuld en hun leven inrichten naar wat ze nog wél kunnen. Nijboer: “Meer sociale rollen verkleint de kans dat je vereenzaamt. En wat het tweede betreft: mensen die gelukkig waren gaven aan dat hun levenskwaliteit bestond uit dingen als jezelf kunnen uiten, familie, of mobiliteit. Er is met LIS veel meer mogelijk dan gezonde mensen denken.” Zelfs seks.

Paul Trossel en Femke Nijboer geven vandaag tijdens de Nacht van Ontdekkingen hun lezing ‘De Tijd van je Leven’, 20.00 uur in de Faculty Club, Rapenburg 73, Leiden.

WAT IS LOCKED-IN SYNDROOM?

Mensen met locked-insyndroom (LIS) zitten gevangen in hun eigen lichaam. Ze zijn vrijwel volledig verlamd: van hun neus tot en met hun kleine teen. Ze kunnen niet praten, en bewegen kunnen ze nauwelijks of niet. Maar **cognitief mankeren ze niets; ze kunnen zien, horen, voelen, ruiken en proeven, en ervaren warmte en kou.**

LIS kan op verschillende manieren ontstaan. Het kan een bijproduct zijn van andere ziekten: SMA (spinale spieratrofie, een ernstige erfelijke spierziekte), traumatisch ruggenmergletsel (een hoge dwarslaesie) en ALS (een progressieve zenuwspierziekte). Het kan ook worden veroorzaakt door een tumor, of doordat een bloedpropje in de bloedvaten van de pons (een onderdeel van de hersenstam, het verbindingstation tussen hersenen en ruggemerg) de communicatie tussen hersenen en ruggemerg verhindert.

LIS is er in drie soorten: klassiek, gedeeltelijk en compleet. Mensen met klassieke LIS kunnen alleen oogknippen of hun ogen verticaal bewegen; mensen met gedeeltelijke LIS kunnen daarnaast ook nog een of meer andere bewegingen uitvoeren, zoals hun hoofd draaien, slikken, of een teen of vinger een beetje bewegen. **Wie complete LIS heeft kan helemaal niets bewegen, zelfs geen ooglid.**

Volgens recent onderzoek van het UMC Utrecht zijn er in **Nederland ruim honderdtwintig mensen met LIS**. De meeste van hen wonen thuis. LIS wordt niet beschouwd als een ziekte, maar is een beschrijving van een toestand. Mensen met LIS zien zichzelf in de regel dan ook niet als patiënt.