

Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking

Landelijke richtlijn, Versie: 1.0

Laatst gewijzigd: 05-07-2010

Methodiek: Consensus based

Verantwoording: Redactie Palliatieve

Zorg: richtlijnen voor de praktijk

Inhoudsopgave

Colofon	1
Inleiding	2
<u>Verschillende zorgplekken</u>	2
<u>Gedrag als factor in de palliatieve zorg</u>	3
<u>Markering van de palliatieve fase</u>	4
Vóórkomen	5
Oorzaken	6
Symptomatologie	7
<u>Klachten en problemen</u>	7
<u>Syndromen</u>	8
Diagnostiek	10
Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling	11
Beleid	12
<u>Integrale benadering</u>	12
<u>Informatie en communicatie</u>	12
<u>Communicatie over terminale ziekte</u>	13
<u>Het slecht nieuwsgesprek</u>	14
<u>Ondersteunende zorg</u>	15
<u>Niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van symptomen</u>	16
<u>Snoezelen</u>	16
<u>Sondevoeding</u>	16
<u>Premedicatie</u>	16
<u>Epilepsie</u>	17
<u>Delier</u>	18
<u>Pijn</u>	19
<u>Klachten van de mond- en keelholte</u>	21
<u>Luchtweginfecties en dyspnoe</u>	21
<u>Reflux</u>	22
<u>Obstipatie</u>	22
<u>Klachten urinewegen</u>	22
<u>Behandeling van problematisch gedrag</u>	22
<u>Reacties op (staken van) medicatie</u>	23
Afscheid nemen en nazorg	24
<u>Ondersteuning medebewoners</u>	24
<u>Ondersteuning van ouders en naasten</u>	24
<u>Ondersteuning van begeleiders/verzorgenden</u>	25
<u>Afscheid nemen</u>	25
Referenties	26
.....	31

Colofon

Auteurs

De richtlijn **Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking** versie 1.0 werd in 2009 geschreven door:

- K. de Haan, arts verstandelijk gehandicapten, Abrona, Huis ter Heide
- N. van Rossum, nurse practitioner, De Zijlen, Tolbert

met bijdragen van:

- P. Brongers, geestelijk verzorger, Groningen
- R.J.A. Krol, oncologieverpleegkundige en adviseur palliatieve zorg Integraal Kankercentrum Oost, Nijmegen
- H.M.J. van Schrojenstein Lantman-de Valk, wetenschappelijk onderzoeker, Maastricht
- I. Tuffrey-Wijne, wetenschappelijk onderzoeker, London
- A.M.A. Wagemans, arts verstandelijk gehandicapten, Maastricht

Commentatoren

- J. van Andel, huisarts
- E. Booi, arts verstandelijk gehandicapten
- M. Denkers, verpleegkundige, namens V&VN afdeling VGZ
- M. van Duinen, arts verstandelijk gehandicapten
- A. de Jong, arts verstandelijk gehandicapten, namens NVAVG
- W. Kiers, arts verstandelijk gehandicapten, namens NVAVG
- M. Maaskant, arts verstandelijk gehandicapten, namens NVAVG
- P. Matla, beleidsmedewerker VPTZ Nederland
- H. Meutgeert-Dekker, VKS
- M. Scheper, arts verstandelijk gehandicapten
- M. Wulp, beleidsmedewerker, namens Agora werkgroep palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking

Inleiding

Er is in toenemende mate aandacht voor palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Dit heeft te maken met een langere levensverwachting en als gevolg hiervan de vergrijzing van deze doelgroep. Door deze ontwikkeling is de laatste jaren het besef gegroeid dat palliatieve zorg in dit veld specifieke aandacht behoeft.

De definitie van een **verstandelijke beperking** luidt als volgt: een significante beperking in het cognitief functioneren en beperkingen van het aanpassingsgedrag in zelfverzorging, sociale en relationele vaardigheden, functionele intellectuele vaardigheden en werk. De verstandelijke beperking manifesteert zich vóór de leeftijd van 18 jaar.

Deze richtlijn is geschreven voor professionals in de gezondheidszorg, die zorg verlenen aan mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase.

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking wordt gesproken over cliënt, zorgvrager of bewoner. In deze richtlijn wordt aangesloten bij de terminologie die bij de andere richtlijnen gebruikelijk is en wordt dus over 'patiënt' gesproken.

De zorg voor mensen met een verstandelijke beperking heeft een aantal specifieke kenmerken. In deze richtlijn wordt aandacht besteed aan deze kenmerken; daar waar de palliatieve zorg niet afwijkt wordt verwezen naar de bestaande richtlijnen van de VIKC. Belangrijke verschillen zijn gelegen op het gebied van communicatie en gedrag van mensen met een verstandelijke beperking, organisatie van zorg rondom de patiënt en een aantal medische aspecten.

De groep mensen met een verstandelijke beperking is heterogeen. Er wordt een indeling gemaakt naar de ernst van verstandelijke beperking op basis van het IQ, met inachtneming van de premisse dat het niveau van functioneren niet alleen door het cognitieve vermogen wordt bepaald:

- Mensen met een lichte verstandelijke beperking (IQ 50-55 tot 70; ontwikkelingsleeftijd 7-8 tot 12 jaar). Deze mensen kunnen zelf vaak in simpele taal over hun ziekte en klachten vertellen.
- Mensen met een matige verstandelijke beperking (IQ 35-40 tot 50-55; ontwikkelingsleeftijd 4-5 tot 7-8 jr). Deze mensen gebruiken alleen concrete begrippen in de gesproken taal; abstracte begrippen (zoals tijd) worden nauwelijks begrepen.
- Mensen met een ernstige verstandelijke beperking (IQ 20-25 tot 35-40; ontwikkelingsleeftijd ± 2 tot 4-5 jr), of een zeer ernstige verstandelijke beperking (IQ <20-25; ontwikkelingsleeftijd 0- ± 2 jr). Deze mensen maken vrijwel geen gebruik van gesproken taal en hun vermogen tot begrijpen is zeer beperkt.

Hoewel er bij mensen met een verstandelijke beperking vaak sprake is van een ontwikkelingsleeftijd vergelijkbaar met een kind of kleuter, is het van belang om oudere mensen met een verstandelijke beperking niet op die manier te zien en te benaderen. Men gaat dan voorbij aan de ontwikkeling die deze mensen hebben doorgemaakt. Zij hebben, in tegenstelling tot jonge kinderen, uitgebreide levenservaringen en herinneringen aan hun eigen leven.

Verschillende zorgplekken

Mensen met een verstandelijke beperking ontvangen zorg in verschillende woonsituaties. Voor mensen met een verstandelijke beperking is het (net als voor mensen zonder verstandelijke beperking) belangrijk dat ze in hun eigen vertrouwde omgeving kunnen blijven.

Het is kenmerkend voor de zorgverlening aan mensen met een verstandelijke beperking, dat deze vrijwel altijd multidisciplinair is. Verschillende professionele disciplines betrokken kunnen zijn: verzorgenden en verpleegkundigen, gedragsdeskundigen, artsen (huisarts, arts verstandelijk gehandicapt (AVG), medisch specialisten) en vaak ook geestelijk verzorgers, vrijwilligers en paramedici.

Op verschillende zorgplekken wordt palliatieve zorg geboden:

- Intramuraal: binnen de intramurale instellingen voor verstandelijk beperkten in Nederland zijn vaak een eigen AVG en verpleegkundige staf aanwezig die op medisch resp. verpleegkundig gebied groepsleiders kunnen ondersteunen. Er kan expertise van buiten de instelling gehaald worden (thuiszorgverpleegkundige, huisarts, of een consultatieteam palliatieve zorg).
- Semimuraal: kleinschalige voorzieningen, gezinsvervangende tehuizen (GVT's); mensen hebben hier vaak een eigen huisarts. Als de zorg niet meer door de begeleiding van de woning alleen gedaan kan worden, kan de thuiszorg ingeschakeld worden. De AVG en/of verpleegkundige van de regionale instelling kunnen adviserend zijn in dit proces; de laatste jaren zijn AVG's in

toenemende mate als (mede)behandelaar betrokken.

- Thuiswonend bij familie of zelfstandig: ondersteuning van patiënt en familie vindt plaats door eerstelijns zorgverleners; het in de thuissituatie verzorgen van de patiënt in de laatste fase betekent in de meeste gevallen voor familie en/of begeleiders een zeer intensieve en confronterende periode. Ondersteuning vanuit een instelling voor zorg voor mensen met een verstandelijke beperking door een AVG of verzorgenden is mogelijk.
- Verpleeghuis/ziekenhuis/verzorgingshuis: palliatieve zorg maakt onderdeel uit van de reguliere zorgverlening.
- Hospice: dit is een zorgplek voor kortdurende opvang van mensen in de laatste levensfase in een specifiek daarvoor ingerichte omgeving. Hospices kunnen verschillen in de mogelijkheden voor opname van mensen met een verstandelijke beperking.

Uit onderzoek is gebleken dat verzorgenden, verpleegkundigen en artsen in voorzieningen voor mensen met een verstandelijke beperking zich vaak onzeker voelen over hun kennis met betrekking tot palliatieve zorg. Daar tegenover voelen deskundigen in palliatieve zorg zich veelal niet competent ten aanzien van de specifieke aspecten van de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking.

Steeds vaker krijgen patiënten met een verstandelijke beperking zorg van de reguliere eerstelijns zorgverleners, doordat zij in de lokale samenleving wonen. Als mensen met een verstandelijke beperking thuis niet meer verpleegd kunnen worden is overplaatsing naar een ziekenhuis, een intramurale zorgvoorziening voor mensen met een verstandelijke beperking of een verpleeghuis of hospice noodzakelijk.

Bijzondere aandacht voor de overdracht van informatie en het inschakelen van de benodigde expertise is hierbij van groot belang.

Gedrag als factor in de palliatieve zorg

Gedrag is een belangrijk aspect van communicatie, met name bij die patiënten die niet of slechts beperkt verbaal communiceren. In dat geval is gedrag het belangrijkste communicatiemiddel dat voor anderen waarneembaar en te interpreteren is.

- Gedragsuitingen kunnen bewust worden gebruikt om te communiceren. Aanwijzen, hoofdbewegingen, gelaatsuitdrukkingen en gebruik van het lichaam (door af te weren of juist toe te wenden) zijn voorbeelden van bewust communicatief gedrag. Dit gedrag is van grote waarde om een indruk te krijgen van wat de patiënt wil en als zodanig een belangrijke factor in de besluitvorming rondom behandeling.
- Gedrag kan ook voortkomen uit niet-bewuste communicatie: een uiting van angst, onzekerheid of stemming, zonder dat daarmee iets wordt uitgedrukt van de diepere wensen van de patiënt. Bij veel mensen met een verstandelijke beperking is dit nadrukkelijk aanwezig. Het kan gaan om weglopen, verbale uitingen of geluiden, afwerende bewegingen of dreigend gedrag. Dit kan geobserveerd worden bij lichamelijke verzorging (bijv. wassen, toiletgang) of bij onderzoek of behandeling (bijv. lichamelijk onderzoek door arts, bloedprikken, inbrengen van subcutane naald, wondverzorging).
- Tenslotte kan gedrag voortkomen uit specifieke gedragsuitingen bij (neuro)psychiatrische aandoeningen, zoals autistische stoornissen, stemmingsstoornissen, psychosen en dementiële beelden. Deze aandoeningen doen zich in de groep van mensen met een verstandelijke beperking vaker voor dan in de algemene populatie en vragen om een specifieke begeleiding. In de palliatieve fase wordt voortgebouwd op de gewenste wijze van begeleiden, zoals deze bekend is uit eerdere levensfasen.

Tijd is een belangrijke factor in het beoordelen van gedrag van patiënten. Veel patiënten hebben tijd nodig om te reageren op vragen, prikkels of gebeurtenissen. Het kan lang duren (minuten) voordat een reactie merkbaar is, dus kunnen bij een te hoog tempo signalen worden gemist. Dit is van belang in alle facetten van de palliatieve zorg: lichamelijk ("waar heb je last van", reactie op een toegediende pijnprikkel), communicatief (wat wordt begrepen van het contact), verpleegkundig (hoe begrijpt en verdraagt de patiënt verzorging) en spiritueel.

De gevolgen van bovenstaande bijzondere gedragsmatige uitingen op het verlenen van zorg zijn:

- meer onzekerheden over diagnose, stadium van ziekte, de exacte aard en bron van klachten of symptomen

- minder behandelmogelijkheden; de genoemde onzekerheden beperken optimale keuzes, en de patiënt weert handelingen af (bijv. trekt een infuus uit, verwijdert verband)
- de noodzaak voor creativiteit van verzorgenden en behandelaars om de zorg zo goed mogelijk uit te kunnen voeren

Mensen met een verstandelijke beperking worden soms vanuit een overbeschermende en bevoogdende houding benaderd. Ook in de palliatieve fase is dit terug te zien. Zorgverleners zijn vaak bang dat patiënten bepaalde behandelingen (bijv. chemotherapie) niet zouden kunnen ondergaan door bijvoorbeeld angst of onbegrip van de situatie.

Toch wordt in de praktijk gezien dat patiënten met een verstandelijke beperking tot meer in staat zijn dan gedacht, moeilijke situaties onverwacht goed aankunnen en behandelingen goed ondergaan. Groei wordt ook in de palliatieve fase gezien: hun veerkracht is verrassend en lijkt soms in tegenstelling met hun voorafgaande levensgeschiedenis. Het is van belang als zorgverlener oog te hebben voor de veerkracht (resilience) van de patiënt.

Markering van de palliatieve fase

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking wordt veel gewerkt met onzekerheden en regelmatig zonder harde diagnoses. Hierdoor is het soms moeilijk om duidelijk aan te geven wanneer er sprake is van de palliatieve fase. De patiënt kan in deze fase terechtkomen door progressie van de aandoening die hij heeft in samenhang met de verstandelijke beperking of doordat een nieuwe aandoening is ontstaan. Indien er sprake is van een nieuwe aandoening is het begin van de palliatieve fase vaak duidelijker te markeren.

De palliatieve fase wordt gedefinieerd als de fase vanaf het moment dat duidelijk wordt dat genezing niet (meer) mogelijk is tot aan het moment van overlijden.

Als er sprake is van progressie van de aandoening in samenhang met de verstandelijke beperking, kan de palliatieve fase weken, maanden, maar ook jaren duren. Dit laatste wordt vooral gezien bij niet-behandelbare stofwisselingsziekten.

Vóórkomen

In Nederland zijn naar schatting 110.000 mensen met een verstandelijke beperking. Daarvan wonen er 36.000 in intramurale instellingen, 18.000 in gezinsvervangende tehuizen en 2.600 in zelfstandige, kleinschalige voorzieningen. De overigen zijn thuiswonend (bij ouders of andere familie) of zelfstandig (al dan niet met ambulante begeleiding). De medische zorg van de intramuraal wonende mensen wordt voor een deel door AVG's verzorgd, de overigen richten zich voor hun gezondheidszorg geheel of gedeeltelijk op de reguliere eerstelijnszorg.

Jaarlijks heeft meer dan 75% van de mensen met een verstandelijke beperking medische hulp nodig: 35% gebruikt medicatie. Psychofarmaca worden door meer dan 20% van de patiënten gebruikt. Door de veel voorkomende combinatie van een verstandelijke beperking met andere, bijkomende ziekten en aandoeningen bestaat bij de meeste patiënten een complexe medische situatie. Deze cumulatie van problemen geldt nog sterker aan het levenseinde.

Door vermaatschappelijking van het leven van mensen met een verstandelijk beperking (vooral bij een lichte of matige verstandelijke beperking) wordt risicovol gezondheidsgedrag overgenomen van de algemene populatie, zoals roken, ongezonde eetgewoonten en alcoholgebruik. Deze trend zorgt voor een sterke toename van morbiditeit en mortaliteit aan aandoeningen die aan dit gedrag zijn gerelateerd en voor een 'normalisering' van het ziekte- en sterftepatroon.

De toegenomen levensverwachting en de algemeen optredende veroudering in de Nederlandse bevolking leiden tot een sterke veroudering bij mensen met een verstandelijke beperking. Het percentage van mensen >45 jaar is in deze populatie in de afgelopen jaren toegenomen van 15% naar 40%. De levensverwachting neemt af met de ernst van de verstandelijke beperking; de ernst van de verstandelijke handicap is een onafhankelijke risicofactor voor morbiditeit en mortaliteit.

Een deel van de patiënten heeft een verhoogde sterftekans op betrekkelijk jonge leeftijd (<40 jr), m.n. bij een ernstige of zeer ernstige verstandelijke beperking. De kans op overlijden is over de gehele levensloop tot driemaal hoger dan in de algehele populatie; in de eerste veertig levensjaren is de kans op overlijden tot negenmaal hoger. Hierdoor is de levensverwachting van mensen met een verstandelijke beperking tot 20% lager.

Op hogere leeftijd worden de kans en de oorzaken van overlijden van mensen met een verstandelijke beperking gelijk aan de algehele populatie. Mensen met een lichte of matige verstandelijke beperking hebben mortaliteitscijfers en sterfteoorzaken die niet afwijken van de algehele populatie, tenzij er sprake is van een syndroom met specifieke risico's.

Het zijn vooral aangeboren metabole stoornissen, verminderde mobiliteit, luchtweginfecties, epilepsie en gevolgen van aangeboren aanlegstoornissen in het hartvaatstelsel en het maagdarmsstelsel die voor de verhoogde sterfte in de eerste veertig levensjaren zorgen.

Op hogere leeftijd is het grootste deel van de sterfte bij mensen met een verstandelijke beperking het gevolg van cardiovasculaire aandoeningen en longaandoeningen (pneumonieën, al dan niet door recidiverende aspiratie).

Oorzaken

Er zijn verschillende oorzaken voor een verstandelijke beperking. De oorzaak wordt, zelfs met moderne onderzoeksmethoden, slechts in 50-70% van de gevallen vastgesteld. Bij ouderen met een verstandelijke beperking ligt dat percentage nog hoger, omdat er in het verleden minder intensief naar oorzaken werd gezocht en omdat de toen gebruikte methoden minder goede resultaten lieten zien.

De meest voorkomende oorzaken zijn:

- chromosomale afwijkingen (30-40%), o.a. trisomie 21 (syndroom van Down), fragile-X-syndroom, Prader-Willisyndroom en Angelmansyndroom
- andere genetische afwijkingen (15-20%), zoals erfelijke stofwisselingsziekten (bijv. mucopolysaccharidosen, phenylketonurie (PKU), Lesch-Nyhan-syndroom, Smith-Lemli-Opitzsyndroom) en tubereuze sclerose. De stofwisselingsziekten leiden tot o.a. cerebrale beschadiging, voor zover geen vroegdiagnostiek en behandeling worden verricht
- pre-, peri- en postnatale beschadigingen (25-30%) o.a. foetaal alcoholyndroom, loodvergiftiging, intra-uteriene CMV- en rubella-infecties, perinatale asfyxie, encefalitis en schedeltraumata. Het aandeel van complicaties bij de bevalling als oorzakelijke factor is niet eenduidig vast te stellen. Bij veel mensen met een verstandelijke beperking wordt een moeilijke bevalling genoemd. In een deel van de gevallen is die inderdaad de oorzaak van de hersenbeschadiging, maar veelal is een reeds aanwezige aanleg- of ontwikkelingsstoornis van het foetale brein een oorzaak geweest voor het moeizame beloop van de bevalling.
- aanlegstoornissen waarvan de oorzaken niet bekend zijn, of die multifactorieel bepaald zijn (ca. 10%); hieronder vallen onder andere de ernstige vormen van aanlegstoornissen van het centraal zenuwstelsel (anencefalie, lissencefalie)

Deze laatste groep stoornissen én een aantal stofwisselingsziekten leiden veelal in de neonatale of kinder-/puberleeftijd tot overlijden. Bij een deel van de stofwisselingsziekten wordt dankzij vroegdiagnostiek en behandeling (o.a. dieetmaatregelen) een langere overleving behaald. Gedurende het gehele leven van mensen met deze aandoeningen is aandacht voor palliatieve zorg in al zijn facetten noodzakelijk. Daarnaast zijn er een aantal aandoeningen waarbij in de neonatale en kinderleeftijd veel potentieel levensbedreigende ziekten voorkomen (o.a. slik- en voedingsproblemen en recidiverende luchtweginfecties) maar die, indien die fase is doorstaan, een stabiel en betrekkelijk gezond leven als volwassene mogelijk maken. Enkele voorbeelden hiervan zijn het Prader-Willi syndroom en het Rubinstein-Taybi syndroom.

In deze richtlijn worden de syndromen die bij veroudering tot somatische problemen leiden besproken.

Symptomatologie

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op het subhoofdstuktitel.

Klachten en problemen

Bij mensen met een verstandelijke beperking is veelvuldig sprake van morbiditeit die met de verstandelijke beperking en/of de onderliggende aandoening samenhangt. Deze problemen doen zich meer voor bij mensen met een ernstige verstandelijke beperking. De morbiditeit beïnvloedt het ziekteproces en het sterftepatroon.

Het tegelijkertijd voorkomen van vele verschillende problemen door of bij de verstandelijke beperking zorgen samen met communicatieve problemen en tekorten in zelfredzaamheid voor een cumulatie van medische problemen:

Epilepsie

Epilepsie komt bij 30% van de mensen met een verstandelijke beperking voor en gaat gepaard met een hogere sterfte. Epilepsie leidt bij een deel van de patiënten tot neurologische achteruitgang. Epilepsie is bij deze groep patiënten vaak therapieresistent; daarom worden vaak meerdere anti-epileptica tegelijkertijd gebruikt.

Delier

Delier wordt vaak gezien als gevolg van infecties, medicatiegebruik of zintuigstoornissen.

Dementie

Dementie wordt vooral gezien bij mensen met het syndroom van Down. Bij mensen met een verstandelijke beperking zonder het syndroom van Down is de prevalentie van dementie waarschijnlijk gelijk aan die van de algehele populatie.

Zintuigstoornissen

Zintuigstoornissen komen bij mensen met een verstandelijke beperking tot tienmaal vaker voor dan in de algehele populatie. De frequentie neemt toe met de leeftijd. Deze stoornissen hebben geen directe invloed op de mortaliteit, maar zullen wel de communicatie in de palliatieve fase bemoeilijken en vragen dus om extra aandacht. Daarnaast kan een niet-ontdekte zintuigstoornis leiden tot een schijnbare dementie of een delier.

Pijn

Pijn komt voor, met name secundair aan spasticiteit en contracturen, orthopedische afwijkingen, mond/gebitsproblematiek en refluxziekte. Er zijn geen cijfers bekend over het percentage mensen met een verstandelijke beperking dat pijn heeft; het wordt steeds duidelijker dat er bij mensen met een ernstige verstandelijke beperking veranderde pijnbeleving en pijnuiting kan voorkomen. Dit kan leiden tot onderschatting van pijn bij deze groep.

Stoornissen van het bewegingsapparaat

Stoornissen van het bewegingsapparaat komen voor bij 6% van de patiënten, met name bij een ernstige of zeer ernstige verstandelijke beperking en met specifieke neurologische aandoeningen (bijv. spasticiteit). Scoliose en orthopedische afwijkingen van de extremiteiten hangen samen met neurologische en ontwikkelingsstoornissen en leiden tot verminderde mobiliteit en een verhoogde fractuurgevoeligheid.

Klachten van de mondkeelholte

Klachten van de mondkeelholte, zoals schimmelinfecties en gevolgen van slecht passende gebitsprothesen uit zich vaak in eet- en slikproblemen en niet in directe klachten. Daarnaast zijn er problemen met de gebitshygiëne, waardoor pijn en voedingsproblemen kunnen ontstaan.

Aandoeningen van de luchtwegen

Aandoeningen van de luchtwegen c.q. recidiverende luchtweginfecties komen voor bij 40% van de patiënten (vooral ten gevolge van scoliose, aspiratie en refluxziekte) en kunnen leiden tot verlies van longfunctie. Longproblemen worden in verhoogde mate gezien bij mensen met een spasticiteit en met een

ernstige verstandelijke beperking. De laatste decennia is er een toename te zien van COPD en hartfalen door een 'normalisering' van het verouderingspatroon.

Urineweginfecties

Urineweginfecties komen veel voor, met name bij neurologische stoornissen, urine-incontinentie en congenitale aanleg- en functiestoornissen van het urogenitaalsysteem.

Aandoeningen van het maagdarmkanaal

- Refluxziekte komt voor bij 30-50% van de patiënten, vooral bij mensen met een ernstige of zeer ernstige beperking en tot 70% bij patiënten die naast de verstandelijke beperking tevens een spastische verlamming hebben. Problemen uit zich in onwelbevinden, voedingsproblemen, rumineren, 'hand-mouthing' (de volle hand in de mond stoppen), tanderosies, hematemesis en recidiverende luchtweginfecties. Een deel van de patiënten met een reflux ontwikkelt Barrett-oesofagitis. Een verhoogde kans op het hiermee geassocieerd oesofaguscarcinoom is niet aangetoond.
- Congenitale aanlegstoornissen, zoals atresieën, leveren bij volwassenen geen nieuwe problemen meer op.
- Obstipatie komt vaak voor, tot bij 50% van de patiënten. Deze wordt veroorzaakt door congenitale aanleg- en functiestoornissen, immobiliteit en chronisch medicatiegebruik.

Pedagogische en psychiatrische problematiek

Pedagogische en psychiatrische problematiek (affectieve stoornissen, psychosen, autistische stoornissen) komen voor bij 30-50% van de populatie. Deze aandoeningen zijn vooral vanwege de communicatieve en gedragsmatige gevolgen van belang in de palliatieve fase en zijn vaak reden voor het gebruik van psychofarmaca.

De incidentie en mortaliteit van maligniteiten voor alle soorten kanker samen is gelijk aan die van de algehele populatie. Wel zijn er (nog onverklaarde) verschillen in bepaalde soorten kanker:

- Leukemie en tumoren van galbaas, schildklier, testis en hersenen komen vaker voor.
- Tumoren van de long, prostaat en urinewegen komen minder vaak voor.

Het medicatiegebruik is hoog (tot 70% van de populatie van intramurale instellingen) en vaak langdurig. Er worden vaak verschillende medicamenten tegelijkertijd gebruikt. De medicatie (vooral anti-epileptica en psychofarmaca) kan een negatief effect hebben op het functioneren van orgaansystemen (vooral het centraal zenuwstelsel en het maagdarmkanaal). Neurologische achteruitgang, verwardheid, urineretentie, ileus en toenemende obstipatie zijn frequente gevolgen van het medicatiegebruik en kunnen de laatste levensfase compliceren.

Syndromen

Enkele syndromen met een verstandelijke beperking met een eigen morbiditeitspatroon bij veroudering worden hier besproken:

Syndroom van Down

Het syndroom van Down gaat gepaard met een verhoogde kans op leukemie en testiscarcinoom en een verlaagde kans op andere vormen van kanker.

Er is sprake van een vervroegde veroudering en een hoge prevalentie van dementie van het Alzheimerstype. De prevalentie van dementie neemt toe van 17% bij patiënten met een verstandelijke handicap jonger dan 40 jaar tot 32% bij patiënten >50 jaar. Het ziekteproces kenmerkt zich door algemene achteruitgang van het functioneren met veel verwardheid, angst en infecties. Kenmerkend voor dementie bij mensen met het syndroom van Down is het optreden van epilepsie met tonisch-clonische aanvallen en myoclonieën. Deze myoclonieën zijn moeilijk behandelbaar, omdat een optimale aanvalsreductie slechts bereikt kan worden ten koste van een daling van het bewustzijn; de tonisch-clonische aanvallen zijn veelal goed te behandelen.

Het probleem van bijwerkingen geldt ook voor het gebruik van antidepressiva en antipsychotica bij dementerenden met het syndroom van Down. De gevoeligheid voor bijwerkingen is groot.

Een delier wordt vaak gezien als gevolg van infecties of medicatiegebruik. De verwardheid wordt versterkt door zintuigstoornissen die bij het syndroom van Down vaak voorkomen.

De kans op overlijden ten gevolge van de dementie is vergelijkbaar met die van andere ouderen met dementiële beelden en is vooral het gevolg van cachexie door verminderde inname van voeding en vocht en van recidiverende luchtweginfecties.

Het Prader-Willisyndroom

Het Prader-Willi-syndroom leidt op jonge leeftijd tot een verhoogde sterfte door centrale temperatuur-regulatiestoornissen. Op volwassen leeftijd is er een verhoogde sterfte door cardiovasculaire oorzaken (door obesitas en diabetes mellitus), centrale apnoes (o.a. slaapapnoe) en respiratoire insufficiëntie, vaak gecompliceerd door recidiverende luchtweginfecties. Bij het manifest worden van respiratoire insufficiëntie doet zich de vraag voor of kunstmatige ondersteuning van de ademhaling geïndiceerd en wenselijk is. Dit is een essentiële vraag in het palliatieve proces, die bij voorkeur voor het manifest worden van het probleem wordt besproken.

Het Angelmansyndroom

Het Angelmansyndroom wordt o.a. gekenmerkt door autisme, ataxie en epilepsie.

Tubereuze sclerose

Bij tubereuze sclerose treden vooral problemen op door toename van moeilijk behandelbare epilepsie (als gevolg van tumoren (tubers) in de hersenen) en door nierinsufficiëntie. Er komen angiomyolipomen van de nieren voor, leidend tot pijnklachten en hematurie. Osteoporose, leidend tot fracturen, is gemeld, mogelijk veroorzaakt door langdurig gebruik van anti-epileptica (fenytoïne, carbamazepine) en immobilisatie.

Diagnostiek

De presentatie van de symptomen wordt beïnvloed door gedragsmatige kenmerken van de patiënten. Het is voor hen vaak moeilijk om duidelijk te maken wat ze voelen, waardoor symptomen van ziekte niet goed kunnen worden herkend. De presentatie van symptomen is vaak specifiek. Er moet relatief vaak worden gewerkt met hypothesen, in plaats van met vaststaande gegevens over exacte diagnoses of stadiëring van een ziekte. Verder worden aandoeningen in een vroeg stadium gemist door de onduidelijke symptoompresentatie.

Artsen beschikken bij deze patiënten veelal niet over een betrouwbare autoanamnese.

De patiënt is in belangrijke mate afhankelijk van observaties en interpretaties van gedrag door begeleiders, familieleden en artsen. Het belang van goede signalering en rapportage is daarom cruciaal.

Als er sprake is van specifieke aandoeningen (zoals syndromale of metabole aandoeningen) is de inbreng van (super)specialistische medische of verpleegkundige kennis van groot belang; ook ouder- of patiëntenverenigingen hebben vaak veel kennis beschikbaar. Dat kan zowel gaan om informatie over de aard en behandel mogelijkheden van het onderliggend lijden als om het optimaal inrichten van het dagelijks leven.

Het is een belangrijke vaardigheid van verzorgenden om de patiënten te begeleiden in het duidelijk maken van de zorgvraag, in het signaleren van klachten of het mogelijk bestaan van problemen en in het ondersteunen bij de communicatie met familie, behandelaars en anderen. Hierbij moet onderscheid worden gemaakt tussen de vragen en wensen van de patiënt zelf en die van de overige betrokkenen, die verweven kunnen zijn in de vertolking van de vraag van de patiënt.

In de palliatieve fase zal de balans tussen belasting en nut van onderzoek anders uitvallen dan in eerdere fasen van de ziekte: in ieder geval is een nadere bezinning op zijn plaats. De onzekerheden vormen een extra moeilijkheidsfactor in het beoordelen van de klinische toestand (inclusief de prognose) en daarmee in de besluitvorming. Zie hiervoor ook de paragraaf Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling bij Beleid en behandeling.

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking is het nodig om tijd te nemen en te maken voor de patiënten. Zij hebben door hun verstandelijke beperking (veel) meer tijd nodig dan anderen in alle facetten van de zorg.

Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling

Besluitvorming omtrent wel of niet uitvoeren van diagnostiek, behandelen en stoppen met behandelen is bij mensen met een verstandelijke beperking een complex proces. Veel patiënten zijn verminderd of niet wilsbekwaam. Dit compliceert in hoge mate het normale besluitvormingsproces, dat zich normaliter primair afspeelt tussen de patiënt en de arts.

Wilsbekwaamheid wordt gekenmerkt door de volgende criteria:

- Het vermogen een keuze te maken en deze kenbaar te maken.
- Het begrip van relevante alternatieven en het verwerken daarvan bij het komen tot een keuze.
- Het inzicht in de consequenties van alternatieve keuzen.
- Het maken van de keuze op rationele gronden.

Wilsbekwaamheid is gebonden aan de feitelijke situatie: ze betreft de keuze die op dat moment voorligt en kan dus variëren in de tijd en per situatie. De zorgverlener is verplicht de patiënt de voor de betreffende keuze relevante informatie begrijpelijk mede te delen en dient na te gaan of de patiënt de informatie heeft begrepen en kan overzien.

Mensen met een verstandelijke beperking laten vaak op eigen wijze een wilsuiting zien, in gedrag of in verbale uitingen, zonder (volledig) aan de criteria voor wilsbekwaamheid te voldoen. Deze uitingen moeten met zorg geïnterpreteerd worden omdat zij het uitgangspunt dienen te zijn voor het besluitvormingsproces in de palliatieve fase. Hiermee wordt zoveel mogelijk recht gedaan aan de persoon in zijn laatste levensfase.

Het is niet altijd eenvoudig om uitingen van de patiënt te interpreteren; dit vergt goede communicatie met de patiënt, goede registratie van uitingen nu en in het verleden (levensverhaal, levensloop) en een open gesprek over deze elementen tussen betrokkenen.

Wettelijk vertegenwoordiger

Indien de patiënt niet wilsbekwaam is op het terrein van de voorliggende behandelbesluiten, wordt deze vertegenwoordigd door een wettelijk vertegenwoordiger. De wilsuitingen van de patiënt zijn uitgangspunt voor de besluitvorming, dit geldt ook voor wilsbekwame patiënten. Uit onderzoek is gebleken dat ook zij grote waarde hechten aan het laten meewegen van hun wensen en ideeën.

Wettelijk vertegenwoordigers hebben formeel als enige naast de arts een rol in de besluitvorming. In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking hebben echter ook anderen vanuit hun betrokkenheid met de patiënt een rol in de besluitvorming:

- verpleegkundigen en paramedici
- begeleiders/verzorgenden
- familieleden
- gedragskundigen zoals psycholoog, orthopedagoog e.d.
- huisgenoten
- geestelijk verzorger

De betrokkenheid van deze mensen is vaak groot, doordat de bestaande zorgrelaties met de patiënten langdurig van aard kunnen zijn.

Er komen situaties voor waarin tussen betrokkenen verschil van inzicht over te nemen behandelbesluiten. Voor ingrijpende beslissingen in het traject, waar de juiste keuze zich niet eenvoudig aftekent, kan het houden van een moreel beraad nuttig zijn om verschillende meningen tegen het licht te houden en tot een zorgvuldige keuze te komen. Het doel van een moreel beraad is primair om helderheid te krijgen over ethische opvattingen en keuzen van de patiënt en van de zorgverleners en om de mogelijkheden aangaande de vervolgbehandeling op basis daarvan duidelijk te beschrijven.

Er zijn meerdere methoden voor moreel beraad; de meest gebruikte zijn de 'Nijmeegse methode voor moreel beraad'³² en het 'Utrechtse Stappenplan'⁶.

De beroepsvereniging van artsen in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking, de NVAVG, heeft een richtlijn [Medische beslissingen rond het levenseinde bij mensen met een verstandelijke beperking](#)³¹ ontwikkeld, waarin de praktische, juridische en ethische aspecten van het besluitvormingsproces worden behandeld.

Beleid

De behandeling en verzorging van deze patiënten kent specifieke problemen. Een deel van de patiënten zal niet alle vormen van verzorging verdragen of begrijpen. Mensen kunnen afwerend zijn in lichamelijk contact (vooral bij autistische mensen komt dit frequent voor, maar ook bij mensen met een ernstiger niveau van verstandelijke beperking) en daardoor de noodzakelijke verzorging (wassen, wondverzorging etc.) bemoeilijken.

Dit geldt vaak nog sterker voor medische behandelingen die in de palliatieve fase nodig worden geacht omdat deze vaak bedreigender zijn en/of in een vreemde omgeving worden uitgevoerd, zoals bestraling, katheteriseren of regionale of spinale pijnbestrijding. Hierdoor zijn niet alle denkbare mogelijkheden van palliatieve zorg haalbaar.

Deze beperkingen in communicatie en begrip vereisen veel creativiteit en geduld van verzorgers en behandelaars, waarbij wordt aangesloten op de eigenheden van de individuele patiënt.

Mede doordat het proces qua beloop tevoren niet bekend is, is aandacht voor kwaliteit van leven belangrijk. Naast de somatische zorgvragen zijn psychosociale aspecten en aandacht voor specifieke levensvragen eveneens van groot belang. Voor een mens met een verstandelijke beperking zijn deze factoren gedurende het gehele leven een aandachtspunt en soms zelfs uitgangspunt van zorg.

Voor wat betreft psychosociale aspecten is het belangrijk dat er aandacht is voor naasten en eventueel betrokken groepsleden.

Daarnaast zijn er soms andere afspraken rondom de uitvaart en eventuele nalatenschap waar rekening mee gehouden dient te worden. Een belangrijk houdingsaspect van de hulpverlener naar de patiënt is een open houding. Hiermee laat je zien dat de dood bij het leven hoort, met al de bijbehorende aspecten. Ook mensen met een verstandelijk beperking kunnen hier, rekening houdend met de verstandelijke beperking, bij betrokken worden. Dit kan onder andere doordatdoordat de hulpverlener vertelt of laatlat zien wat hijhij doet en dus de patiënt betreftbetrekt bij het palliatieve proces.

Met behulp van een geestelijk verzorger kan ondersteuning geboden worden bijbij uitingen van angst, depressie en stress. In de gesprekken met een geestelijk verzorger kan gekeken worden welke eventuele spirituele aspecten voor de betreffende patiënt van toepassing zijn. Daarnaast kan het inzetten van vrijwilligers, al dan niet bekend met de patiënt, hierbij nuttig zijn.

Om de patiënt nog meer te betrekken bij de zorg in de palliatieve fase kunnen samen met de patiënt een aantal ondersteunende activiteiten worden ondernomen. Deze activiteiten richten zich op het positief beïnvloeden van de eigenwaarde van de patiënt, het ervaren van blijdschap, verdriet en alle andere emoties die het leven omvat. Voorbeelden zijn:

- Een wensenboekje samenstellen: welke wens of welke droom heeft iemand nog? Ga samen op zoek naar de verwezenlijking van deze doelen of wensen.
- Het doornemen van een levensboek. Indien dit niet aanwezig is zou dit alsnog gemaakt kunnen worden. Ga het gesprek aan over vroeger en de daarbij behorende beleving van de patiënt.

Integrale benadering

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk/ en-of paragraaftitel.

Informatie en communicatie

Communicatie vraagt bijzondere aandacht bij mensen met een verstandelijke beperking; de communicatie met de patiënt verloopt niet altijd zonder problemen. Het is de taak van de zorgverleners om deze problemen op te lossen.

Kennis is nodig over:

- het ontwikkelingsprofiel van de patiënt
- de totale communicatie (bijv. ondersteuning door logopedie), waaronder ondersteuning van non-verbale communicatie: het gebruik van plaatjes, pictogrammen, gebaren en eenvoudige boeken
- bijkomende specifieke communicatie-eisen, bijvoorbeeld bij mensen met een verstandelijke beperking en een autistische stoornis. Een algemeen kenmerk bij mensen met autisme is het feit

dat zij de taal heel letterlijk opvatten

- communicatie in een complex zorgsysteem (patiënt, levenspartners, familie, huisgenoten, thuiszorg, huisarts/AVG, begeleiders, verpleegkundigen, vrijwilligers, geestelijk verzorgers, management van de woonvoorziening, verschillende professionals in het ziekenhuis)

Zorgverleners uit de reguliere zorg hebben minder ervaring in de omgang met mensen met een verstandelijke beperking, terwijl zorgverleners werkzaam in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking weinig ervaring hebben met palliatieve patiënten. Goede communicatie en een goede samenwerking tussen beide partijen zijn essentieel.

Zintuigstoornissen zijn een veel voorkomend probleem. Deze stoornissen vragen om extra aandacht bij de communicatie. Categorale instellingen voor zintuigstoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking kunnen zorgverleners adviseren in de omgang met zintuigstoornissen.

Adviezen:

- Stel vast hoe de patiënt normaal gesproken communiceert; wat is bekend over wensen, voorkeuren, angsten en afkeer? Een 'Levensboek' kan aanwijzingen geven over deze zaken. Gebruik wilsuïtingen of gedrag dat als zodanig kan worden geïnterpreteerd in de besluitvorming over wat te doen staat.
- Stel vast wat de patiënt begrijpt ten aanzien van de behandeling en hoe eventuele angst, onzekerheid en afkeer kunnen worden weggenomen.
- Ga na welke gedragsmatige uitingen bekend zijn van de patiënt in vergelijkbare situaties (denk aan eerder ziekenhuisbezoek, medisch onderzoek, lichamelijke verzorging) en hoe daarmee eerder werd omgegaan.
- Bereid de patiënt voor op de wijze die bij hem past.
- Bespreek welk gedrag mogelijk kan worden verwacht, de betekenis die eraan wordt gegeven en hoe het best kan worden gereageerd. Creativiteit is van grote waarde in het omgaan met gedrag dat een (onderdeel van) de te geven zorg kan bemoeilijken.
- Probeer in geval van twijfel om die handelingen die van nut kunnen zijn in verbetering van levenskwaliteit toch uit te voeren.
- Ga na of voor bepaalde (deel)handelingen prémedicatie nuttig kan zijn (zie paragraaf Niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van symptomen).
- Sluit aan bij bestaande vaardigheden en probeer nieuwe vaardigheden uit bij de patiënt.
- Boor bronnen van groei aan bij de patiënt in plaats van uitsluitend te letten op pathologie. Creëer groei mogelijkheden en bevorder competenties.

Communicatie over terminale ziekte

Vaak wordt, vanuit een beschermende/bevoogdende houding, aan patiënten met een verstandelijke beperking niet (direct) verteld dat ze ernstig ziek zijn en dat zij mogelijk (op korte termijn) komen te overlijden. Uit onderzoek is gebleken dat deze beschermende houding vaak meer schade aanricht dan goed doet en dat de meeste patiënten geïnformeerd willen worden over hun ziektebeeld. Ze willen betrokken worden bij besluitvorming over hun behandeling. Alleen als de patiënt er heel nadrukkelijk en buiten twijfel blijf van geeft niet te willen worden geïnformeerd, kan dit achterwege worden gelaten. Gezien de kwetsbaarheid van mensen met een verstandelijke beperking wordt met een grote mate van zorgvuldigheid gehandeld. Mensen met een verstandelijke beperking begrijpen en ervaren de eigen sterfelijkheid op een ander ontwikkelingsniveau. Hoeveel inzicht iemand heeft in zijn ziektebeeld en de behandelingen hangt af van de mate van de verstandelijke beperking.

Bij het zoeken naar mogelijkheden om iemand volwaardig te betrekken bij het proces en om na te gaan wat voor hem al dan niet waardevol is kan **de ervaringsordening van Timmers-Huijgens** helpen. De ervaringsordening is een benadering, die helpt dicht bij de belevingswereld te komen van mensen met een verstandelijke beperking en die uitgaat van de wijze waarop mensen hun belevenissen ordenen, als basis voor hun eigen reacties/keuzes in het leven. Dat hangt van hun 'gereedschap' af. In de ontwikkeling van baby tot volwassene ontwikkelt zich het gereedschap om te ordenen, waardoor belevenissen steeds complexer geordend kunnen worden.

De volgende momenten in het ontwikkelingsproces zijn te benoemen:

- Lichaamsgebonden ervaringsordening. De belevingswereld bestaat uit prikkeling van de zintuigen, zonder dat er (nog) sprake is van enige rationele ordening. De prikkels worden onderscheiden (c.q. geordend) in 'aangenaam' en 'niet aangenaam'. Het 'gesprek' kan alleen maar gevoerd worden via zintuiglijke prikkels (c.q. snoezelen). De beleving (c.q. het contact) vindt plaats via zintuiglijke activiteiten: geluid en klank, licht en kleur, beweging, geur en smaak, warmte en aanraking.
- Associatieve ervaringsordening. De belevingswereld bestaat uit associaties: dingen, die bij elkaar horen (bijv. bordje en eten, kopje en koffie, jas en buiten, ziekenhuis en bang, ziek en vieze drankjes). Zo worden ervaringen geordend (c.q. bewaard). Zo kunnen op grond van eigen lichamelijke reacties op eerdere ervaringen positieve en negatieve associaties deel uitmaken van iemands belevingswereld. Mensen hebben behoefte aan structuur, regels en vaste associaties. Dat geeft een gevoel van welbevinden en geborgenheid. De associaties bepalen de reactie op wat mensen overkomt in het leven.
- Structurerende ervaringsordening. De belevingswereld kan nu meer begrijpelijk worden gemaakt: de dingen krijgen een plaats in een groter geheel van relaties en structuren. Het gaat om de samenhang tussen de verschillende associatiegebieden.
- Vormgevende ervaringsordening. Op dit niveau komt het vermogen om zelf vorm te kunnen geven aan het leven door middel van eigen keuzes en verantwoordelijkheden, om niet alleen te praten over alles, maar ook om keuzes te maken en eigen dingen/toepassingen te bedenken, uitgaande van de eigen zelfstandigheid. De meeste mensen met een verstandelijke beperking zullen hier zonder ondersteuning niet aan toe komen.

Deze indeling biedt handvatten voor het verstaan van de signalen, het gesprek met en de eigen inbreng van mensen met een verstandelijke beperking. Elk niveau heeft zijn eigen mogelijkheden en daarbij zijn eigen vragen als het gaat om beleven en reageren. Het niveau bepaalt de wijze van ordenen en de wijze van communiceren.

Een zeer ernstige verstandelijke beperking gaat gepaard met een lichaamsgebonden ervaringsordening, een ernstig verstandelijke beperking met associatieve ordening, een matig verstandelijke beperking met structurerende ervaringsordening en een lichte verstandelijke beperking met vormgevende ervaringsordening.

Gelet op de vragen rond palliatieve zorg zal duidelijk zijn dat bij een zeer ernstige verstandelijke beperking alles draait om de sfeer van de omgeving (inclusief de mensen). Bij deze groep zal het 'gesprek' rond het ziekbed alleen maar gevoerd kunnen worden in termen van snoezelen en harmonie. Dat betekent dat er geïnvesteerd moet worden in het contact met begeleiders en familie, voor een deel op een andere plaats dan het ziekbed, zodat er zo weinig mogelijk negatieve effecten zijn voor de betrokkenen. Bij een lichte verstandelijke beperking zal het gesprek in het algemeen 'gewoon' gevoerd kunnen worden. Wel zal blijken in hoeverre mensen opgegroeid zijn in de richting van mondigheid en eigen regie en wat ze hebben meegekregen aan informatie en beelden, op basis waarvan zij zelf hun keuzes kunnen maken.

Bij het merendeel van de groep met een matige tot ernstige verstandelijke beperking zal communicatie op associatieve en structurerende wijze plaatsvinden. Het belang van goede beeldvorming hierbij kan, niet vaak genoeg genoemd worden. Goede voorlichting impliceert weten hoe dingen in het leven gaan, als basis voor een kansrijk gesprek in de situatie zelf.

Associatief communiceren betekent: als het kan in een sfeer van geborgenheid communiceren met zichtbare beelden, gecombineerd met beelden van aangenaam/onaangenaam. Dit kan bijvoorbeeld met pictogrammen van blij, boos, bang, verdrietig, gecombineerd met aanduidingen/beelden van behandeling of stappen, die genomen zouden moeten worden.

[Tabel 1](#) laat zien dat per niveau het inzicht in de dood verschillend is en daarmee ook de ondersteuningsmogelijkheden anders zijn.

Het slecht nieuwsgesprek

Zowel de familie en het netwerk als de professionals maken zich vaak zorgen over wat nu de beste manier is om het slechte nieuws aan de patiënt met een verstandelijke beperking te vertellen. Hoe zal hij reageren?

De informatie kan geleidelijk aan gegeven worden, beetje bij beetje over een bepaalde tijdsperiode. De eerste stap is na te gaan hoeveel iemand al weet. De veranderingen in de dagelijkse routine (door ziekte) baren de patiënt soms al zorgen. Daarna is het van belang uit te vinden in hoeverre iemand geïnformeerd wil worden.

Als duidelijk is dat iemand de waarheid wil weten, kan het slechte nieuws in fasen worden medegedeeld:

'waarschuwen - pauzeren - checken'. Dit betekent het geven van een waarschuwingsteken (er komt slecht nieuws), even pauzeren om de reactie van de patiënt te observeren, beoordelen of hij meer wil weten en dan checken of dit inderdaad zo is.

Het is belangrijk voldoende tijd voor dit gesprek te nemen en de persoon te steunen, zeker als de patiënt erg gespannen is.

Adviezen zijn:

- Ga in op signalen die de patiënt zelf geeft door verbale uitingen of gedrag.
- Vertel het slechte nieuws in kleine behapbare stukjes; maak een gesprek niet te lang.
- Voer meerdere korte gesprekken.
- Geef duidelijk antwoord op vragen.
- Blijf dicht bij de realiteit van de patiënt.
- Kom terug op eerdere gesprekken.

Ondersteunende zorg

In de verstandelijk gehandicaptenzorg zijn verschillende disciplines beschikbaar die een ondersteunende of adviserende rol kunnen spelen op het gebied van communicatie en begeleiding. Men kan hierbij o.a. denken aan gedragswetenschappers, logopedisten en geestelijk verzorgers. Geadviseerd wordt om bewust na te gaan hoe deze disciplines bij de begeleiding van de individuele patiënt direct of indirect kunnen ondersteunen.

In de palliatieve fase zijn veelal verschillende disciplines betrokken, vrijwel altijd vanuit meerdere organisaties. Voor de kwaliteit van zorg is het nodig dat de informatie die bij deze disciplines aanwezig is, gebundeld wordt en dat de verschillende disciplines van elkaars inzet op de hoogte zijn. Het aanstellen van een casemanager in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking is noodzakelijk om de continuïteit van zorg te waarborgen en de samenwerking tussen zorgverleners te bevorderen. De patiënt zelf kan deze rol zelden of nooit op zich nemen.

Het is wenselijk dat een casemanager:

- kennis en vaardigheden heeft ten aanzien van patiënten met een verstandelijke beperking
- inzicht heeft in de mogelijkheden die er op het gebied van palliatieve zorg en begeleiding zijn
- een brede kijk heeft op het gedrag van de patiënt
- in staat is om ethische dilemma's te kunnen signaleren
- actief kan communiceren met de verschillende betrokkenen
- overzicht heeft over het totale zorgproces

De zorg rond het levenseinde kan in de praktijk zeer complex zijn. Veel problemen in de palliatieve fase zijn sterk met elkaar verweven. Dat wil zeggen dat het oplossen van een probleem effect kan hebben op andere problemen. Om dit te analyseren zijn tijd en rust nodig. Een goede rapportage over de patiënt, zijn familie en de andere betrokken zorgverleners is van groot belang.

Binnen intramurale voorzieningen is vaak een medische en verpleegkundige staf aanwezig. De verpleegkundige ondersteunt en coacht groepsleiders op verzorgend gebied.

In alle typen woonvoorzieningen doet zich het feit voor dat de verzorgenden minder goed geschoold zijn op verpleegkundig gebied. Hierdoor moeten verpleegtechnische kennis en vaardigheden van buitenaf worden ondersteund door scholing of door inzet van deskundigen.

Het langdurige karakter van de zorg maakt ad hoc oplossingen ongewenst als een patiënt plotseling meer zorg nodig heeft. Teams van verzorgenden zijn door hun hoge betrokkenheid geneigd en bereid om zich extra in te spannen om de zorg te leveren die nodig is. Dit leidt echter vaak tot uitputting bij de zorgverleners en tot tekortschieten van de zorg aan andere patiënten.

Ondersteuning moet worden gezocht in extra scholing, inzet van mensen en middelen en in steun bij het emotionele en belastende karakter van de zorgverlening. In het beleid van de instelling/voorziening moet hierop geanticipeerd worden. Netwerken voor palliatieve zorg, palliatieve consultatieteams, vrijwilligers palliatieve zorg en (gespecialiseerde) thuiszorg kunnen de taak van de primaire zorgverleners verlichten.

Voorlichting aan familie en begeleiders

Zodra er sprake is van een ernstige ziekte en het sterven dichtbij komt is een goede samenwerking tussen patiënt, familie en professionals essentieel. Het is belangrijk om met elkaar in gesprek te gaan over elkaars wensen en verwachtingen ten aanzien van het stervensproces en het overlijden.

Het is belangrijk om in een vroeg stadium de wensen en mogelijkheden ten aanzien van het starten, voortzetten of staken van medische behandelingen te bespreken. Concrete voorbeelden hiervan zijn het stoppen van voeding en vochttoediening en het starten van opioïden.

Een duidelijke voorlichting aan verzorgenden en familie over de medische behandeling is van groot belang. Veel onrust en onzekerheid kan voorkomen worden door het geven van anticiperende voorlichting. Het stoppen van de voeding en vochttoediening zijn bijvoorbeeld vaak moeilijk te accepteren beslissingen voor de omstanders. Het is van belang te benoemen dat de patiënt wel mag drinken, maar niet gedwongen wordt. Soms gaat de patiënt toch onverwachts weer eten en drinken, dit kan tot veel verwarring leiden bij omstanders. Het is van belang hierop te anticiperen.

Niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van symptomen

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk/ en-of paragraaftitel.

Snoezelen

Snoezelen is een vorm van complementaire zorg die het welbevinden in de palliatieve fase kan vergroten. Snoezeltechnieken kunnen gebruikt worden om ontspanning en afleiding te bieden bij belastende symptomen.

Snoezelen (snuffelen, snoezen en doezelen) wordt wel gedefinieerd als 'primaire activering'. Dit betekent het in gang zetten (activeren) van de zintuigen zoals het ruiken, zien, horen, proeven en voelen.

Bij snoezelen wordt gezocht naar een toegang tot de zorgbehoevende mens die in zijn eigen belevingswereld leeft.

Voorbeelden van concrete snoezelinterventies zijn:

- het aanbieden gedurende de dag van gerichte zintuigprikkels die de patiënt als prettig ervaart, bijvoorbeeld tijdens de zorgmomenten zoals de ochtendzorg, de maaltijden en de avondzorg
- het zorgen voor een sfeervolle/prettige omgeving
- het inrichten van de kamer met voor de patiënt bekende spulletjes, bijvoorbeeld foto's van familie en vrienden
- het draaien van lievelingsmuziek van de patiënt zachtjes op de achtergrond
- het aanbieden van knuffels

Sondevoeding

Mensen met een verstandelijke beperking (vooral patiënten met ernstige meervoudige beperkingen) hebben frequent sondevoeding. In de palliatieve fase kan het verminderen of staken van deze voeding ondersteunend zijn voor het comfort van de patiënt. Wanneer in een terminale situatie doorgegaan wordt met de voeding is dit belastend voor het maagdarmsstelsel met mogelijk onrust, misselijkheid en braken als gevolg.

Beslissingen rond het al dan niet starten of staken van kunstmatige toediening van voeding en/of vocht, zijn moeilijk en beladen. De beslissing om al dan niet te starten met kunstmatige voeding is van veel factoren afhankelijk. Het is een medische beslissing die vooraf goed met alle betrokkenen moet worden overlegd. Het stoppen van sondevoeding is later vaak een moeilijker beslissing dan de beslissing om er in eerste instantie niet mee te starten.

Premedicatie

In sommige situaties kan pré-medicatie nodig zijn om bepaalde ingrepen of behandelingen mogelijk te maken, als geruststelling en ondersteuning door begeleiding niet voldoende effectief zijn. Benzodiazepinen zijn het best bruikbaar.

Midazolam werkt snel en kortdurend (1-3 uur). De bijwerking van de retrograde amnesie is een voordeel, omdat de patiënt geen herinnering heeft aan de pijnlijke of beangstigende situatie. Voorzichtigheid is

geboden in de palliatieve fase, omdat door dehydratie en orgaanfalen het sederend effect versterkt kan worden. De startdosis is 7,5 mg p.o. en wordt al naar gelang het effect zo nodig verhoogd in stappen van 7,5 mg. Andere toedieningswijzen van midazolam zijn buccaal of intranasaal als neusspray (2-4 puff's = 5-10 mg), i.m./s.c.

Oxazepam heeft een minder snelle werking, maar werkt langer door en is daardoor meer geschikt voor bijvoorbeeld ziekenhuisbezoek. De dosis is 10 mg p.o. en kan in stappen van 10 mg worden verhoogd. Bij beide middelen moet men bedacht zijn op versterking van de sederende werking door veelgebruikte comedatie, met name andere psychofarmaca en anti-epileptica; bij slechte nierfunctie moeten benzodiazepinen laag worden gedoseerd.

Indien benzodiazepinen niet effectief blijken of onbruikbaar zijn (vanwege een paradoxale reactie bij de patiënt) kan promethazine worden gebruikt: startdosis 25-50 mg p.o. of i.m., ½ uur voor de ingreep/behandeling. Het werkt langer door (6-12 uur) dan de genoemde benzodiazepinen. Nadelen zijn een mogelijke versterking van het centraal dempend effect van andere psychofarmaca en opioïden en een toename van extrapyramidale bijwerkingen van antipsychotica, antidepressiva en lithium.

Epilepsie

De meest gebruikte anti-epileptica zijn carbamazepine (of oxcarbazepine bij gebleken bijwerkingen of overgevoeligheid voor dit middel), valproïnezuur en lamotrigine. Carbamazepine heeft als belangrijkste bijwerkingen leukopenie, duizeligheid, ataxie, slaperigheid, moeheid, misselijkheid en braken, allergische huidreacties, urticaria, verhoogde gamma-GT en (bij pieken in de bloedspiegel) diplopie. Er kan kruisovergevoeligheid met oxcarbazepine en fenytoïne bestaan. Verder veroorzaakt carbamazepine inductie van de leverenzymen (CYP2C9, CYP3A en CYP1A2), waardoor bloedspiegels van veel andere medicamenten worden beïnvloed.

Valproïnezuur heeft als belangrijkste bijwerkingen gastro-intestinale klachten (vooral in het begin van de therapie), gewichtstoename, toename of afname van de eetlust, tremor en incidenteel leverbeschadiging, die gepaard kan gaan met hyperammoniëmie en somnolentie. Het veroorzaakt remming van o.a. CYP2C9; de werking van barbituraten, antipsychotica, benzodiazepinen, acetylsalicylzuur en anticoagulantia en antidepressiva wordt versterkt. De afbraak van eventueel gelijktijdig gebruikt lamotrigine kan worden vertraagd, waardoor er een verhoogd risico is op bijwerkingen (m.n. ernstige huidreacties) van dit middel. Lamotrigine heeft als belangrijkste bijwerkingen huiduitslag, hoofdpijn, dubbelzien, wazig zien, prikkelbaarheid, slaperigheid, slapeloosheid, duizeligheid, tremor, misselijkheid en maag-darmklachten. Het metabolisme van lamotrigine wordt door verschillende andere anti-epileptica beïnvloed. Bovengenoemde middelen worden in eerste instantie vaak als monotherapie ingezet.

Topiramaat en levetiracetam worden in de praktijk zowel gebruikt als monotherapie (2^e keuze middelen) als als toevoeging aan andere anti-epileptica (add-on). Dit laatste geldt ook voor gabapentine, clonazepam, clobazam en ethosuximide. Fenytoïne en fenobarbital, beide potente en vroeger veel gebruikte middelen, worden vanwege hun bijwerkingenprofiel nog bij uitzondering bij nieuwe patiënten gebruikt. Er is echter een groep van oudere patiënten met een verstandelijke beperking die deze middelen nog steeds gebruikt.

De behandeling met anti-epileptica in de palliatieve fase wordt voortgezet zolang er inname van voeding en vocht is. Bij tekenen van intoxicatie is een spiegelbepaling te overwegen, zeker bij gebruik van meerdere medicamenten; een toename van epileptische aanvallen kan een uiting zijn van een intoxicatie door anti-epileptica! Staken van fenytoïne wordt aangeraden bij langdurige cachexie en/of dehydratie vanwege het ontstaan van intoxicatie (bij een laag albuminegehalte zelfs bij normale spiegels); het advies is een cross-over naar valproïnezuur of benzodiazepinen door te voeren.

Als er een fase komt waarin inname van medicatie moeilijk wordt, is het verstandig het anti-epilepticabeleid te vereenvoudigen. De minst potente middelen (levetiracetam, vigabatrine, topiramaat, lamotrigine, gabapentine, pregabaline, benzodiazepinen) worden als eerste gestaakt; de meest potente middelen (carbamazepine, valproïnezuur) blijven over. Indien orale inname in de terminale fase niet meer mogelijk is, zal het in de praktijk zelden nodig zijn vervolgens via andere toedieningswegen deze middelen toe te dienen. Door dehydratie en de achteruitgang van nier- en leverfuncties in deze fase neemt de halfwaardetijd toe en blijven bloedspiegels lang hoog.

Als dexamethason wordt gegeven, moet de dosis daarvan worden verhoogd bij gelijktijdig gebruik van fenytoïne of fenobarbital omdat deze middelen de afbraak van dexamethason versnellen.

Bij patiënten met ernstige aanvallen, die niet aanvalsvrij waren, is voortgaande behandeling van aanvallen c.q. preventie van onttrekkingsinsulten echter wel noodzakelijk. Als orale toediening niet betrouwbaar meer mogelijk is en de levensverwachting lang (weken) is, is valproïnezuur supp. het middel van eerste keuze.

Als de levensverwachting kort is (dagen) komen niet-orale vormen van benzodiazepinen in aanmerking. Fenobarbital en fenytoïne (beide potente anti-epileptica) zijn minder geschikt omdat die slechts intraveneus zijn toe te dienen; fenobarbital kan als drank worden gegeven.

De volgende benzodiazepinen kunnen worden gebruikt, met diazepam als eerste keuze:

- diazepam 1 dd 4-40 mg rectaal. Het voordeel van diazepam is de lange halfwaardetijd (48-100 uur bij gezonde volwassenen), waardoor het één keer daags gedoseerd kan worden. De nadelen zijn dat de rectale toedieningsweg weerstand kan oproepen en dat titratie moeilijker is door de lange halfwaardetijd. Cave intoxicatie bij ernstige lever- of nierinsufficiëntie.
- clonazepam 1 dd 2-20 mg buccaal. Het voordeel van clonazepam is de matig lange halfwaardetijd (20-60 uur). Het nadeel is dat het een respiratoire insufficiëntie kan uitlokken en dat (bij combinatie met eventueel nog aanwezig valproaat in het bloed) een status epilepticus kan worden uitgelokt. Het moet niet gebruikt worden bij ernstige leverinsufficiëntie.
- midazolam 10 mg intranasaal (neusspray¹), buccaal of s.c. Het voordeel van midazolam is dat het subcutaan kan worden toegediend. Nadeel is de korte halfwaardetijd, waardoor het bij buccale toediening minder geschikt is voor onderhoudsbehandeling. Midazolam wordt gezien de korte halfwaardetijd vooral gebruikt ter coupering van status epilepticus. Cave respiratoire insufficiëntie; bij frequent (> 3x/wk) of langdurig intranasaal gebruik ciliotoxisch effect.

Een behandeling van status epilepticus geschiedt bij voorkeur met benzodiazepinen:

- diazepam 10 mg rectiole, z.n. 1x herhalen. Het nadeel van een rectiole is het draaien van de patiënt; dit kan in de palliatieve fase extra belastend zijn
- midazolam 10 mg intranasaal (neusspray), buccaal, intramusculair of s.c.; bij onvoldoende effect iv (Cave respiratoire insufficiëntie). Midazolam is niet geregistreerd voor deze indicatie maar wordt als 2e keus middel genoemd in de Richtlijn Epilepsie van de NVAVG
- bij onvoldoende resultaat: clonazepam druppelvloeistof (2,5 mg/ml) 0,5-1 mg (5-10 druppels) buccaal
- intraveneuze coupering met fenytoïne vereist ziekenhuisopname

¹ Midazolam neusspray is niet regulier beschikbaar. Stuur recept en artsverklaring naar de apotheek waar de patiënt bekend is. Deze openbare apotheek kan de neusspray bestellen bij de Poliklinische Apotheek Kennemerland.

Delier

Delier wordt vaak niet herkend, zeker niet als een patiënt al bekend was met (episodes van) onrust of verwardheid. Als verbale uitingen over wanen of hallucinaties ontbreken, zal een delier in formele zin niet goed kunnen worden gediagnosticeerd en zal men alleen gedragsuitingen kunnen vaststellen. Toch zullen deze gedragsuitingen als een uiting van delier moeten worden beschouwd, zeker als deze zich in de terminale fase voordoen. Rapportage door meerdere verzorgenden over een langere periode (enkele dagen) kan nodig zijn bij de diagnostiek van een delier, omdat het wisselende beeld van een delier (bijv. dag/nacht) een belangrijk kenmerk is.

Factoren die een delier kunnen uitlokken zullen niet altijd tijdig worden opgemerkt.

Verschillende factoren bevorderen het optreden van een delier bij mensen met een verstandelijke beperking:

- obstipatie, urineretentie en zintuigstoornissen (gelet op de hoge prevalentie)
- polyfarmacie, mede in relatie tot verslechtering van lever- en nierfuncties
- staken van cafeïne, nicotine en van veel gebruikte medicamenten (anti-psychotica, lithium)
- verstoring van het dag- en nachtritme (kan een oorzaak en een uiting van een delier zijn)

De behandeling van het delier staat beschreven in de [richtlijn Delier](#). De doseringen van de toe te dienen middelen moeten hoog gekozen worden indien er sprake is van gebruik van andere medicatie die het bewustzijn beïnvloedt (zoals antipsychotica) en laag indien er sprake is van een verlaagd bewustzijn om andere (pre-existente) redenen.

Pijn

Beoordeling van pijn

Mensen met een verstandelijke beperking zijn niet altijd in staat om de aard en intensiteit van hun pijn goed te melden. Een aantal aspecten specifiek voor de doelgroep bemoeilijkt de beoordeling van de pijn. Door het ontbreken van een objectieve maat voor pijn en door de utingsproblemen is het moeilijk om vast te stellen hoe pijn beleefd wordt. De waarneming en beleving van de pijn kan verstoord zijn doordat de hersenen en het zenuwstelsel bij mensen met een verstandelijke beperking minder goed ontwikkeld en/of beschadigd zijn.

Bij autisme en het syndroom van Down bestaat bijvoorbeeld een veranderde activiteit van serotonine in de hersenen. Dit kan een andere reactie op pijn veroorzaken; er is een verhoogde pijndrempel. Trage verwerking van een pijn prikkel kan een schijnbare verhoging van de pijndrempel opleveren. Het pijngevoel kan ook verminderd zijn door het gebruik van bepaalde medicatie (bijv. carbamazepine en psychofarmaca). Anderzijds zijn er aanwijzingen dat mensen met een ernstige en zeer ernstige verstandelijke beperking een verlaagde pijndrempel hebben en dus eerder en meer pijn voelen.

Bij mensen met een verstandelijke beperking gaat pijn gepaard met een gedragsverandering. Door de beperking in uitdrukkingsvaardigheden en -mogelijkheden is het vaak niet duidelijk dat de gedragsveranderingen het gevolg zijn van pijn.

Gedrag als uiting van pijn kan specifiek zijn en zo worden misverstaan (bijv. bij autisme) of de gedragsmatige gedragsmatige reactie kan vertraagd zijn. De pijnklacht kan volledig gemist worden door de zorgverleners. Zelfverwendend gedrag kan ontstaan als reactie op pijn, soms gelokaliseerd op of bij de plek waar pijn gevoeld wordt.

Differentiatie tussen nociceptieve en neuropathische pijn is veelal niet goed te maken, dus zijn er in de behandeling meer onzekerheden. Evenmin is goede differentiatie mogelijk tussen pijn en andere oorzaken van ongemak en stress.

Patiënten zijn voor het vaststellen of vermoeden van pijnervaring vaak afhankelijk van de sociale omgeving. Het niet-herkennen van signalen door zorgverleners kan leiden tot onderbehandeling van pijn. Ouders, naasten en zorgverleners zijn de belangrijkste informanten om een oordeel te vormen over pijn. Ze herkennen subtiele gedragsveranderingen als reactie op pijn. Ze kunnen vergelijken met de manier waarop de patiënt reageert in niet-pijnlijke situaties. De meest voorkomende pijnuitingen zijn een veranderde gezichtsuitdrukking en huilen.

Bij de interpretatie van pijnsignalen zijn de volgende factoren van belang:

- persoonlijke ziektegeschiedenis, medicijngebruik en de oorzaak van de verstandelijke beperking
- het cognitieve en sociaal-emotionele niveau van functioneren
- communicatieve mogelijkheden en beperkingen
- aanwezigheid van psychische stoornissen
- langdurige observatie: vooral patiënten met ernstige verstandelijke beperkingen hebben veel tijd nodig (vele seconden tot minuten) om tot een reactie te komen
- observaties en de heteroanamnese van ouders, naasten en zorgverleners
- resultaten van een proefbehandeling met een pijnstiller

Meetinstrumenten

Voor het in kaart brengen en registreren van pijn bij patiënten met een verstandelijke beperking bestaan diverse meetinstrumenten. De volgende instrumenten worden het meest gebruikt:

- [Checklist PijnGedrag](#) (CPG)

Deze schaal is ontwikkeld voor jongeren/kinderen met een uitingsbeperking c.q. kinderen met een zeer ernstige verstandelijke beperking, die niet in staat zijn om met woorden aan anderen hun pijn duidelijk te maken. Zij zijn geheel aangewezen op hun non-verbale gedrag en op de manier waarop hun zorgverleners dit gedrag interpreteren.

Met deze schaal kunnen verpleegkundigen, artsen en de groepsleiding pijngedrag beoordelen, ook wanneer de observator niet bekend is met het kind. De CPG is gevalideerd voor zowel het bepalen van postoperatieve pijn als voor alledaagse, veelal meer chronische pijn.

De CPG bevat 21 gedragsitems die zijn onderverdeeld in vier subschalen:

1. Gezichtsexpressie (negen items)
2. Sociaal gedrag/Stemming (vier items)
3. Vocalisatie (vier items)
4. Fysiologische signalen (vier items)

Elk item wordt beoordeeld op een vier-puntsschaal.

Op basis van de scores op de items in de subschalen worden vier schaalscores berekend en een totaalscore.

- [Rotterdam Elderly Pain Observation Scale](#) (REPOS).

De REPOS is ontwikkeld voor gebruik bij dementerende ouderen, maar is ook bruikbaar bij volwassenen met een verstandelijke en/of een uitingsbeperking. De schaal bestaat uit tien gedragingen die als kenmerkend voor pijn worden gezien. Deze gedragingen zijn nader omschreven op een [instructiekaart](#). Het toepassen van de REPOS bestaat uit het observeren van een persoon gedurende twee minuten, waarna de verzorgende elk gedraging scoort. Na het scoren evalueert de verzorgende de situatie aan de hand van de bijbehorende [beslisboom](#). Zo wordt gebruikgemaakt van de kennis van de verzorgende over het normale gedrag van de bewoner, de onderliggende ziekte en de sociale achtergrond. Op grond hiervan geeft de verzorgende een aanvullend pijncijfer m.b.v. een numeric rating scale (NRS). De combinatie van de itemscore met de NRS geeft een indicatie voor de aanwezigheid van pijn.

De keuze voor CPG en REPOS als aanbevolen methoden voor pijnobservatie is gebaseerd op het gebruiksgemak en het voorhanden zijn van ondersteuning bij de implementatie in de praktijk. Via de website <http://www.kenuwpijn.nl/> zijn instructie cd-rom's over de CPG en de REPOS te bestellen. Er worden train-de-trainerbijeenkomsten georganiseerd om zorgverleners te ondersteunen bij het gebruik van de schalen.

Principes van pijnbestrijding

- Zorg voor goede voorlichting aan en begeleiding van alle betrokkenen.
- Ga na welke pijnervaringen de patiënt in het verleden heeft gehad.
- Documenteer hoe de patiënt gewoonlijk op pijn reageert en welke (farmacologische en non-farmacologische) interventies in het verleden hielpen.
- Vertrouw op informatie van direct betrokkenen.
- Probeer een manier te vinden om optimaal te communiceren met de patiënt en betrokkenen over pijn en betrek hen bij het proces van pijnmanagement.
- Werk met een multidisciplinaire benadering en een behandelplan met als doel pijn te verminderen en het functioneren te optimaliseren.
- Wees alert op een verhoogd risico op sensibele reguliere stoornissen (slaap etc.).
- Probeer eventuele pijnlijke ingrepen zoveel mogelijk te clusteren en geef preventief pijnstilling, bijvoorbeeld lidocaïne/prilocaïne-crème voor injecties of venapuncties.
- Neem aan dat hetgeen voor jezelf pijnlijk is, ook pijnlijk is voor de patiënt.
- Beoordeel regelmatig de aanwezigheid van pijn, evalueer de pijnbestrijding en pas zonodig de dosering aan.
- Geef medicatie volgens een vast schema en niet 'zo nodig', stem de dosering af op de pijnbeoordeling.

Behandeling van pijn

In opzet wordt gehandeld volgens de [richtlijn Pijn](#). De pijnladder wordt doorlopen tot en met een werkzame dosis opioïden. Het uitgangspunt ten aanzien van de medicamenteuze behandeling is preventief handelen: wacht niet totdat de patiënt pijn heeft.

Enkele praktische aanwijzingen waarvoor bijzondere aandacht nodig is:

1. Opioïden: houd rekening met een additief sederend effect bij comedatie (m.n. antipsychotica, antidepressiva, benzodiazepinen en/of anti-epileptica). Zo nodig wordt de startdosis aangepast. Om die reden kan fentanyl het middel van eerste keuze zijn, omdat dit in vergelijking met andere opioïden minder kans op sufheid geeft. Goede uitleg aan betrokkenen is nodig over het doel van de inzet van deze middelen (pijnbestrijding, geen bekorting van de levensduur).
2. Obstipatie (zie ook betreffende paragraaf) is veelal reeds aanwezig. Voeg bij de start van opioïden laxantia toe (zie [richtlijn Obstipatie](#)). Leg direct een defecatielijst aan.
3. Behandeling van mogelijke neuropathische pijn komt aan de orde indien onvoldoende effect wordt bereikt met NSAID's en opioïden.
Indien bij de patiënt al gebruikgemaakt wordt van anti-epileptica of antidepressiva die geïndiceerd zijn voor neuropathische pijn, wordt de dosis van het reeds gebruikte middel zo mogelijk verhoogd. Daarmee wordt het snelst een pijnstillend effect bereikt.
Bij uitblijven van effect wordt gekozen voor een geneesmiddelengroep die nog niet gebruikt wordt (als er anti-epileptica worden gebruikt, dan eerst een tricyclisch antidepressivum, en omgekeerd):

een tweede middel uit de groep die zonder succes gebruikt wordt is a priori minder kansrijk.

Relevante interacties zijn:

- ◆ amitriptyline/nortriptyline, paroxetine, fluoxetine en sertraline verhogen elkaars spiegels
 - ◆ ketoconazol verhoogt de spiegel van amitriptyline
 - ◆ bij gelijktijdige toediening van amitriptyline/nortriptyline, paroxetine, fluoxetine en sertraline met serotonerge middelen (SSRI's, MAO-remmers, lithium, buspiron) bestaat risico op het serotoninesyndroom
 - ◆ carbamazepine verlaagt de spiegel van amitriptyline
 - ◆ de opname van gabapentine wordt verlaagd bij gelijktijdig gebruik van magnesiumhoudende medicamenten (magnesium(hydr)oxide bij obstipatie)
 - ◆ morfine verhoogt de biologische beschikbaarheid van gabapentine
4. De wijze van toedienen van pijnstillende middelen zal individueel worden bepaald:
- ◆ Rectale toediening kan bezwaarlijk zijn bij grote angst of weerstand van de patiënt; dit is niet altijd met rede te overwinnen. Verder kan het bestaan van (premorbid) obstipatie/stase van feces een goede werking belemmeren. Daarnaast is voor rectale toediening draaien nodig; dit kan een onacceptabele belasting vormen.
 - ◆ Bij aanwezigheid van een PEG-sonde wordt deze toegang gebruikt. Ter preventie van verstopping is naspoelen met 20-50 ml fysiologisch zoutoplossing of water aan te raden.
 - ◆ Subcutane pompen zijn goed bruikbaar als orale of rectale toediening niet mogelijk is of op teveel bezwaren stuit. Een deel van de patiënten zal de neiging hebben een naaldje te verwijderen; plaatsing op de rug (tussen de schouderbladen) kan uitkomst bieden. NB: Veel patiënten zijn niet in staat zelf extra bolussen medicatie te geven. Verzorgenden zullen de patiënt hierin moeten ondersteunen.
 - ◆ Een alternatief voor een subcutane pomp is een subcutane verblijfsnaald, waarmee op vaste tijdstippen een dosering wordt gegeven (bolustoediening).
 - ◆ Transdermale toediening heeft de voorkeur bij chronische pijn die stabiel van intensiteit is.

Klachten van de mond- en keelholte

Klachten van de mond- en keelholte zullen niet altijd duidelijk worden geuit, maar kunnen worden opgemerkt door weigering van voedsel of drinken in een vroeg stadium van de palliatieve fase. Ook als bij inspectie van de mond- en keelholte geen duidelijke afwijkingen worden gevonden, is een aandoening in de hoge oesofagus (m.n. een candida-infectie komt veel voor in de palliatieve fase) toch mogelijk: pijnklachten zullen bij niet-verbale mensen niet worden geuit. Een proefbehandeling is weinig schadelijk, dus bij twijfel geïndiceerd.

Behandeling van orale candidiasis:

- 1^e keuze: fluconazol 1 dd 50 mg gedurende 7 dagen (bij stomatitits) tot 1 dd 150 mg gedurende 14 dagen (bij oesofagitis). Cave interactie met fenytoïne en benzodiazepinen.
- 2^e keuze: ketoconazol: 1 dd 200 mg gedurende 7 dagen (bij stomatitits) tot 1 dd 400 mg gedurende 14 dagen (bij oesofagitis). Cave verlenging van QT-tijd bij gebruik van pimozide en domperidon, versterking van het sederend effect van amitriptyline, midazolam en alprazolam. Fenytoïne en carbamazepine verlagen de spiegel van ketoconazol.

Luchtweginfecties en dyspnoe

In de palliatieve fase vereist dyspnoe door stase van secret in de luchtwegen aandacht, doordat veel patiënten (meestal de mensen met de meest ernstige verstandelijke beperkingen) niet in staat zijn goed op te hoesten.

Mogelijke interventies zijn:

- indien mogelijk lichaamshouding optimaliseren (zijligging of rechtop)
- fysiotherapie: technieken om ophoesten of dieper doorademen te ondersteunen
- het reinigen van de mond met een droog gaasje kan veel verlichting geven. Uitzuigen van de mondkeelholte kan verlichting geven, maar zal vaak moeten worden herhaald; dit wordt niet gedaan als het overlijden op korte termijn wordt verwacht. Uitzuigen van secret uit diepere

luchtwegen is niet geïndiceerd door de grote belasting en de beperkte effectiviteit

- inhalatie van dosisaërosolen of poederinhalatie is door gebrek aan coördinatie slechts bij een beperkte groep patiënten mogelijk. Inhalatoren (m.n. de AeroChamber en de Volumatic zijn goed bruikbaar) of vernevelaars (Salterair®, Free Lite® e.a.) kunnen het gebruik bij een deel van de patiënten toch mogelijk maken
- advisering door logopedist, speltherapeut of verpleegkundigen van kinderlongafdelingen kan (speelse) mogelijkheden bieden om toch tot inhalatie of vernevelen te komen
- als zuurstofoediening geïndiceerd is, heeft een neusmasker de voorkeur. Dit wordt beter verdragen dan een neusbril

Reflux

Refluxziekte wordt vooral behandeld met protonpompremmers. Qua werkzaamheid en interacties zijn er onderling geen grote verschillen. Omeprazol en pantoprozol zijn de meest gebruikte middelen.

De belangrijkste interacties lopen via het cytochroom P450. De uitscheiding van diazepam en fenytoïne wordt vertraagd, zodat de dosering van deze middelen moet worden verlaagd.

Door de verandering van de pH van de maag wordt de opname van ketoconazol en itraconazol verlaagd en die van digoxine verhoogd.

Obstipatie

Obstipatie komt veel voor bij patiënten met een verstandelijke beperking en kan in de palliatieve fase in ernst toenemen door immobiliteit, dehydratie en als bijwerking van medicatie. Actieve benadering van dit probleem is vereist. Gerichte rapportage van de defecatie is een belangrijk hulpmiddel omdat veel patiënten een afgenomen defecatiefrequentie niet zullen melden.

Bij sommige patiënten is het niet mogelijk inzicht te krijgen in hun defecatiefrequentie (bijv. doordat zij steeds het toilet doorspoelen voordat de verzorgende heeft kunnen kijken en zichzelf geen informatie over de aard en hoeveelheid van de feces kunnen geven). Dan zijn soms praktische ingrepen nodig zoals de patiënt te leren hun behoefte op een poststoel te doen of om het kraantje van de spoelbak af te sluiten, zodat de patiënt niet kan doorspoelen.

Veel patiënten gebruiken al laxantia voordat zij in de palliatieve fase belanden. Veel gebruikte middelen zijn lactulose, magnesium(hydr)oxide, macrogol/elektrolyten en psyllium. Bij toename van de klachten wordt de dosering van de reeds gebruikte middelen tot het maximum verhoogd, mits dit goed wordt verdragen. In deze fase kunnen middelen worden toegevoegd die minder geschikt zijn voor langdurig gebruik, zoals sennosiden en bisacodyl.

Rectaal laxeren kan worden overwogen. Het nadeel hiervan is dat fysiek verzet van de patiënt zo hevig kan zijn dat het onmogelijk is om deze behandeling toe te passen. De emotionele belasting hiervan is hoog voor veel mensen met een verstandelijke beperking.

Klachten urinewegen

Urinewegklachten zullen zelden spontaan gemeld worden en vragen dus om gerichte aandacht van verzorgenden (let op toiletbezoek, natte luiers of onderleggers, geur van urine). Om gebruik van een urinestick mogelijk te maken kan bij uitblijven van spontane mictie eenmalig katheteriseren nodig zijn.

Urineretentie is een veelvoorkomende bron van onrust, gelijkend op delier.

Urineweginfecties komen veel voor en veroorzaken veel ongemak. Daarom is het zinvol deze te bestrijden in de palliatieve fase, zeker zolang orale inname van medicatie mogelijk is.

In de terminale fase is een afweging op individuele basis nodig: als door signalen bij de patiënt een samenhang tussen klachten/symptomen (onrust, delirant beeld, pijn) en een bestaande urineweginfectie waarschijnlijk wordt, moeten die klachten worden bestreden. Op grond hiervan kan een behandeling met antibiotica gestart worden.

Behandeling van problematisch gedrag

In de palliatieve fase kan problematisch gedrag extra aandacht vragen. In de paragrafen over [communicatie](#) is gesproken over achtergronden van gedrag dat als problematisch wordt ervaren. Deze

achtergronden kunnen doelgericht worden benaderd.

Daarnaast kan het nodig zijn de benadering met medicijnen te ondersteunen. Voor kortdurende beïnvloeding van angst en onrust zijn midazolam en oxazepam de eerst aangewezen middelen. De keuze wordt gemaakt op basis van het gewenste effect, de snelheid van werking en de gewenste werkingsduur. Zie voor doseringen de paragraaf Pré-medicatie.

Reacties op (staken van) medicatie

Medicatiegebruik bij mensen met een verstandelijke beperking komt veel voor. Een deel van de patiënten vertoont een onverwachte reactie op medicatie; dit kan zowel een versterkte, een verzwakte als een paradoxale reactie zijn. In de palliatieve fase, en zeker in de terminale fase, zal vooral een te sterk effect gezien worden en problematisch zijn. Intoxicaties kunnen optreden door interacties of doordat de farmacokinetiek verandert onder invloed van een veranderd voedingspatroon, dehydratie of afname van orgaanfuncties (m.n. van nier en/of lever). Ook het staken van medicatie kan tot problemen leiden. Anti-epileptica en psychofarmaca zijn hiervan de oorzaak. Voor het omgaan met anti-epileptica, zie paragraaf Epilepsie.

Wat betreft het gebruik van psychofarmaca moet onderzocht worden of de indicatie voor deze middelen nog aanwezig is. Zeker bij medicatiegebruik welke niet is voorgeschreven op grond van een psychiatrische ziekte, maar op grond van gedragsproblemen, is verlaging of staken van de medicatie in deze levensfase mogelijk en gewenst. Te vaak wordt tot in de terminale fase medicatie gegeven voor gedragsproblemen, terwijl de patiënt door zijn somatische achteruitgang nauwelijks nog tot 'gedrag' in staat is. Onterecht doorgaan met deze medicatie staat een heldere en optimale beleving van de laatste levensfase in de weg. Het onttrekken van de medicatie moet stapsgewijs worden gedaan. Plotseling staken leidt tot reboundeffecten op gedrag en stemming of tot extrapiramidale symptomen. Een goede vuistregel voor onttrekken is eenderde van de dagdosis in een tempo van 3-5x de halfwaardetijd van het betreffende middel. Als blijkt dat symptomen terugkeren, wordt teruggegaan naar de voorgaande dosis en daarna de dagdosering gehandhaafd.

Plotseling staken van biperideen (veel voorgeschreven bij gebruik van klassieke antipsychoticaantipsychotica) kan een maligne neurolepticasyndroom uitlokken. Onttrekken geschiedt in stappen van een kwart van de dagdosis per week.

Als in de terminale fase orale medicatie wordt gestaakt en psychofarmaca toch geïndiceerd is, zijn voor de antipsychoticaantipsychotica haloperidol (buccaal of parenteraal toegediend) en binnen de groep van benzodiazepinen diazepam (rectaal toegediend) de best toepasbare middelen.

Haloperidol kan buccaal, i.m. of s.c. worden toegediend. De dagelijkse dosis kan in de terminale fase veelal lager zijn (1-4 mg dd is vaak voldoende).

Diazepam: zie de paragraaf Epilepsie.

Als antidepressiva zijn alleen orale middelen voorhanden; substitutie is echter in de terminale fase niet relevant gezien de korte levensverwachting.

Afscheid nemen en nazorg

Afscheid nemen, nazorg en een zorgvuldige afronding van het zorgproces zijn belangrijke onderdelen van palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Hierbij is het van belang aandacht te besteden aan de verschillende betrokkenen uit de omgeving van de patiënt: familie, vrienden, medebewoners, maar ook begeleiders en verzorgenden, die vaak een langdurige en intensieve zorgrelatie hebben (gehad) met de patiënt. Deze verschillende groepen vragen om verschillende benaderingen, maar kunnen ook samenwerken en met elkaar delen, bijvoorbeeld in het afscheid nemen.

Ondersteuning medebewoners

Verlaat verdriet na het overlijden van een medebewoner komt bij mensen met een verstandelijke beperking veel voor. Zij kunnen verschillend reageren, variërend van depressief tot angstig. Mensen met een verstandelijke beperking hebben behoefte aan informatie en begeleiding, daarnaast willen zij vertellen over hun ervaringen.

In de begeleiding van mensen met een verstandelijke beperking draait het om drie kernpunten:

- zo concreet mogelijk
- zo veilig mogelijk
- zo respectvol mogelijk

Mensen met een verstandelijke beperking zijn vooral beperkt in het vermogen om woorden te kunnen begrijpen en verbanden tussen dingen te kunnen zien. Probeer zo concreet mogelijk dingen duidelijk te maken, bijvoorbeeld door middel van het 'Doodboek'. Dit boek laat met foto's zien wat er stapje voor stapje gebeurt bij een begrafenis of crematie. Ook kan er gebruikgemaakt worden van pictogrammen. In de verdrietkoffer voor mensen met een verstandelijke beperking (<http://www.indewolken.nl/>) zit veel gevarieerd materiaal dat gebruikt kan worden bij het ondersteunen van een terminale cliënt en de medebewoners. Het voorbereiden op wat gaat komen is erg belangrijk.

Afscheid nemen begint al voordat iemand is overleden. Hoe kunnen medebewoners betrokken worden bij dit hele proces van afscheid nemen? Een aantal voorbeelden zijn:

- Bezoekjes in het ziekenhuis of bij de stervende thuis kunnen belangrijk zijn. Als het kan, ook aangeven dat de zieke er op een dag niet meer zal zijn.
- De medebewoner betrekken bij de verzorging, ziekenzalving, een tekening maken voor de stervende, een liedje zingen, zachtjes strelen. Het afscheid nemen van de overledene is een belangrijk moment om het verlies een plek te kunnen geven.
- Het kan belangrijk zijn om een plek te hebben waar je de overledene kunt gedenken. Er kan daarvoor ook een herinneringsplek in huis of in de tuin worden ingericht.
- Ook rituelen kunnen een rol spelen. Juist mensen met een verstandelijke beperking die gevoelig zijn voor non-verbale communicatie kunnen in uitvaartrituelen hun emoties vertaald zien. Ze kunnen soms voor het eerst een beeld van de dood krijgen. Voor mensen met autisme moet overigens spaarzaam omgegaan worden met symboliek en rituelen. Voor hen kan dit verwarrend werken. Zij hebben behoefte aan duidelijkheid.
- Verdriet mag er zijn. Probeer dus niet om dit te 'sussen', maar bied veiligheid en troost op een wijze die past bij de persoon.
- Soms vinden mensen met een verstandelijke beperking het fijn om actief iets te kunnen betekenen. Een hele tijd stil zitten in een aula om toespraken aan te horen, waarvan zij veel niet begrijpen is een zware opgave! Een kaars aansteken, bloemen neerzetten, een tekening maken, een lint vasthouden zijn manieren om mensen met een verstandelijke beperking te betrekken bij het afscheid.

Ondersteuning van ouders en naasten

Het is van belang ouders en naasten te ondersteunen bij het verwerken van hun verdriet. Het overlijden komt voor ouders vaak toch nog onverwachts. Ze moeten niet alleen afscheid nemen van hun kind, maar ook van een manier van leven waarbij de zorg voor hun kind veelal centraal stond. Als de patiënt niet thuis

gestorven is maar op een andere zorgplek, is het van belang dat zorgverleners medeleven tonen aan de familie na het overlijden. Dit wordt door de familie en naasten meestal erg gewaardeerd. Het is aan te bevelen om een aantal weken na het overlijden met de naasten de zorg die geboden is te evalueren. Tevens is het wenselijk dat een zorginstelling een voor naasten inzichtelijke procedure heeft voor het afronden van het contact.

Ondersteuning van begeleiders/verzorgenden

Begeleiders/verzorgenden voelen zich niet altijd voorbereid op wat komen gaat en vinden het moeilijk hun aandacht te verdelen tussen de behoefte van de stervende patiënt en de andere medebewoners. Zij voelen zich soms te emotioneel betrokken om als professional te kunnen werken. Voor begeleiders/verzorgenden is het vaak moeilijk om met patiënten over het levenseinde en de dood te praten omdat ze hierin niet getraind zijn. Vrijwilligers van de [VPTZ](#) (Vrijwilligers Palliatief Terminale Zorg) kunnen hen ondersteunen. Zij bieden patiënten of medebewoners aandacht en nemen de tijd. Daardoor is het vaak mogelijk dat patiënten ook in de laatste fase van hun leven in hun eigen vertrouwde omgeving kunnen blijven. Een geestelijk verzorger, bij voorkeur gespecialiseerd in pastorale zorg voor mensen met een verstandelijke beperking, kan ondersteunend zijn bij verlies- en rouwbegeleiding.

Afscheid nemen

Het is belangrijk voor de patiënt en de nabestaanden om op een passende manier afscheid te nemen. Ieder mens is uniek, zorg voor een afscheid op een unieke en eigen manier. Een aantal aandachtspunten:

- Zorg voor een afscheid en de laatste verzorging conform de wensen van de patiënt, zoals bijvoorbeeld kan worden vastgelegd in een 'wensenboek'.
- Zie toe op het nakomen van gemaakte afspraken rondom de uitvaart conform de wensen van de patiënt.
- Evalueer het verloop met alle betrokkenen en maak zo nodig afspraken over onderlinge ondersteuning bij het rouwproces.
- Maak afspraken met familie en vrienden over vervolgcontacten in het kader van nazorg en herdenken.
- Heb aandacht voor en tref regelingen voor de rouwbegeleiding van medebewoners.

Referenties

1 - Bernal J

Bernal J, Tuffrey-Wijne I. Telling the truth-or not: disclosure and information for people with intellectual disabilities who have cancer. *International Journal on Disability and Human Development* 2009; 8, in press.

2 - Bernard S

Bernard S, Maaskant MA, Gevers JP et al. Voorspellingen ten aanzien van het aantal oudere mensen met een verstandelijke handicap in algemene woonvoorzieningen 1996-2001. [Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan Verstandelijk Gehandicapten 2001; 27: 166-177.](#)

3 - Blankenstein M van

Blankenstein van M, Böhmer CJ, Hop WC. The incidence of adenocarcinoma in Barrett's esophagus in an institutionalized population. [European Journal of Gastroenterology and Hepatology 2004; 16: 903-909.](#)

4 - Böhmer CJ

Böhmer CJ, Klinkenberg-Knol EC, Niezen-de-Boer MC, Meuwissen SG. Gastroesophageal reflux disease in intellectually disabled individuals: how often, how serious, how manageable? [American Journal of Gastroenterology 2000; 95:1868-1872.](#)

5 - Böhmer CJ

Böhmer CJ, Taminau JA, Klinkenberg-Knol EC et al. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. [Journal of Intellectual Disability Research 2001; 45: 212-218.](#)

6 - Bolt I

Bolt I, Verweij M, Delden van JJ. Ethiek in praktijk, Assen: Van Gorcum 2007, 17-33.

7 - Bosch R

Bosch R, Groot Obbink A, Maengkom A. Gelijk zijn in hun anders zijn. Een onderzoek naar palliatieve terminale hulpverlening aan mensen met een verstandelijke beperking. Enschede: Saxion Hogeschool, 2005.

8 - Brongers P

Brongers P. Ethiek rond het levenseinde. Keuzes rondom dood en leven. Groningen: Provinciaal Steunpunt Aandacht voor Levensvragen, 2000.

9 - CBS

Centraal Bureau voor de Statistiek (CBS), Vademecum gezondheidsstatistiek Nederland, [2003](#)

10 - Cooper SA

Cooper SA, Smiley E, Morrison J et al. Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: prevalence and associated factors. [British Journal of Psychiatry 2007; 190: 27-35.](#)

11 - Coppus A

Coppus A, Evenhuis HH, Verberne GJ et al. Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. [Journal of Intellectual Disability Research 2006; 50: 768-777.](#)

12 - Cumella S

Cumella S, Ransford N, Lyons J et al. Needs for oral care among people with intellectual disability not in contact with Community Dental Services. [Journal of Intellectual Disability Research 2000; 44: 45-52.](#)

13 - Devlin LA

Devlin LA, Shepherd CHCH, Crawford H et al. Tuberous sclerosis complex: clinical features, diagnosis and prevalence within Northern Ireland. [Developmental Medicine and Child Neurology 2006; 48: 495-499.](#)

14 - Einfeld SL

Einfeld SL, Kavanagh SJ, Smith A et al. Mortality in Prader-Willi syndrome. [American Journal of Mental Retardation, 2006; 111: 193-198.](#)

15 - Evenhuis HM

Evenhuis HM. Want ik wil nog lang leven. Moderne gezondheidszorg voor mensen met verstandelijke beperkingen. [Zoetermeer: Raad voor de Volksgezondheid en Zorg bij het advies Samen leven in de samenleving 2002.](#)

16 - Evenhuis HM

Evenhuis HM. Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability, III; Mobility, internal conditions and cancer. [Journal of Intellectual Disability Research 1997; 41: 8-18.](#)

17 - Gemert van GH

Gemert van GH, Minderaa RB. Zorg voor mensen met een verstandelijke handicap. Assen: Van Gorcum & Comp. BV, 1997.

18 - Hanley DF

Hanley DF, Pozo M. Treatment of status epilepticus with midazolam in the critical care setting. [International Journal of Clinical Practice 2000; 54: 30-35.](#)

19 - Herk van R

Herk van R. A closer look at pain in nursing home residents. Rotterdam: Erasmus Universiteit, 2008.

20 - Jansen DE

Jansen DE, Krol B, Groothoff JW et al. People with intellectual disability and their health problems: a review of comparative studies. [Journal of Intellectual Disability Research 2004; 48: 93-102.](#)

21 - Katz G

Katz G, Lazcano-Ponce E. Intellectual disability: definition, etiological factors, classification, diagnosis, treatment and prognosis. [Salud Publica Mexico 2008; 50 \(Supplement 2\); s132-s141.](#)

22 - Krol R

Krol R. Wegwijzer palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. [Nijmegen: Integraal Kankercentrum Oost. 2006.](#)

23 - Kwok H

Kwok H, Cheung PW. Co-morbidity of psychiatric disorder and medical illness in people with intellectual disabilities. [Current Opinion in Psychiatry 2007; 20: 443-449.](#)

24 - Lavin KE

Lavin KE, McGuire BE, Hogan MJ. Age at death of people with an intellectual disability in Ireland. [Journal of Intellectual Disabilities 2006; 10: 155-164.](#)

25 - Lendvay TS

Lendvay TS, Marshall FF. The tuberous sclerosis complex and its highly variable manifestations. [Journal of Urology; 2003; 169: 1635-1642.](#)

26 - Meeusen-van de Kerkhof R

Meeusen-van de Kerkhof R, Bommel van H, Wouw van de W et al. Kun je uit de hemel vallen? Beleving van de dood en rouwverwerking door mensen met een verstandelijke handicap. [Utrecht: Landelijk Kennis Netwerk Gehandicaptenzorg. 2001.](#)

27 - Merrick J

Merrick J, Kandel I, Morad M. Health needs of adults with intellectual disability relevant for the family physician. [Scientific World Journal 2003; 5: 937-945.](#)

28 - Merriman S

Merriman S, Haw C, Kirk J et al. Risk factors for coronary heart disease among inpatients who have mild intellectual disability and mental illness. [Journal of Intellectual Disability Research 2005; 49: 309-316.](#)

29 - Morgan CL

Morgan CL, Baxter H, Kerr MP. Prevalence of epilepsy and associated health service utilization and mortality among patients with intellectual disability. [American Journal of Mental Retardation 2003; 108:](#)

[293-300.](#)

30 - [Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten](#)

Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten Standaard 3. Medische beslissingen rond het levenseinde bij mensen met een verstandelijke beperking. [2007](#)

31 - [Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten](#)

Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten Standaard 4. [Diagnostiek en behandeling van epilepsie bij volwassenen met een verstandelijke beperking.](#)

32 - [Nijmeegse Methode voor Moreel Beraad](#)

Nijmeegse Methode voor Moreel Beraad; Afdeling Ethiek, Filosofie en Geschiedenis van de Geneeskunde; UMC St Radboud, Katholieke Universiteit Nijmegen. (n.steinkamp@efg.umcn.nl)

33 - [Nøttestad JA](#)

Nøttestad JA, Linaker OM. Psychotropic drug use among people with intellectual disability before and after deinstitutionalization. [Journal of Intellectual Disability Research 2003; 47: 464-471.](#)

34 - [Nuy M](#)

Nuy M. Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Een verkenning in een nieuw aandachtsgebied. NTZ 2003; 4.

35 - [Patja K](#)

Patja K, Eero P, Livanainen M. Cancer incidence among people with intellectual disability. [Journal of Intellectual Disability Research 2001; 45: 300-307.](#)

36 - [Patja K](#)

Patja K, Livanainen M, Vesala H et al. Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. [Journal of Intellectual Disability Research 2000; 44: 591-599.](#)

37 - [Patja K](#)

Patja K, Mölsä P, Livanainen M. Cause-specific mortality of people with intellectual disability in a population-bases, 35-year follow-up study. [Journal of Intellectual Disability Research 2001; 45: 30-40.](#)

38 - [Regnard C](#)

Regnard C, Reynolds J, Watson B et al. Understanding distress in people with severe communication difficulties: developing and assessing the Disability Distress Assessment Tool (DisDAT). [Journal of Intellectual Disability Research 2007; 51: 277-292.](#)

39 - [RIVM](#)

RIVM. Nationaal Kompas Volksgezondheid. [Rijksinstituut voor Volksgezondheid en Milieu \(RIVM\) 2008.](#)

40 - [Schrijnemaekers VJJ](#)

Schrijnemaekers VJ, Courtens AM, Schrojenstein Lantman-de Valk van HMJ et al. Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking; een schets van het terrein. Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan verstandelijk gehandicapten 2004; 29: 251-261.

41 - [Schrojenstein Lantman - de Valk van HMJ](#)

Schrojenstein Lantman-de Valk van H, Metsemakers JF, Haveman MJ et al. Health problems in people with intellectual disability in general practice: a comparative study. [Family Practice 2000; 17: 405-407.](#)

42 - [Schrojenstein Lantman - de Valk van HMJ](#)

Schrojenstein Lantman-de Valk van HM, Walsh PN. Managing health problems in people with intellectual disabilities. [British Medical Journal 2008; 337: 1408-1412.](#)

43 - [Speet M](#)

Speet M, Francke AL, Courtens A et al. Zorg rondom het levenseinde van mensen met een verstandelijke beperking: een inventariserend onderzoek. [Utrecht: NIVEL, 2006.](#)

44 - Spreat S

Spreat S, Conroy JW, Jones JC. Use of psychotropic medication in Oklahoma: a statewide survey. [American Journal of Mental Retardation 1997; 102: 80-85.](#)

45 - Straetmans JM

Straetmans JM, Schroyensteen-Lantman de Valk van HM, Schellevis FG et al. Health problems of people with intellectual disabilities: the impact for general practice. [British Journal of General Practice 2007; 57: 64-66.](#)

46 - Stienstra D.

Stienstra D., Chochinov HM. Vulnerability, disability, and palliative end-of-life care. [Journal of Palliative Care 2006; 22: 166-174.](#)

47 - Stoffelen JMT

Stoffelen JM. Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Een verkennend evaluatieonderzoek. Maastricht: Universiteit Maastricht, 2007.

48 - Timmers-Huygens D

Timmers-Huygens D. Mogelijkheden voor verstandelijk gehandicapten. Utrecht: Lemma, 1995.

49 - Thiel van G

Thiel van G, Huibers A, Haan de K. Met zorg besluiten. Beslissingen rond het levenseinde in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap. Assen: Van Gorcum, 1997.

50 - Todd S

Todd S. Surprised endings: the dying of people with learning disabilities in residential services. [International Journal of Palliative Nursing 2005; 8: 80-82.](#)

51 - Torr J

Torr J, Davis R. Ageing and mental health problems in people with intellectual disability. [Current Opinion in Psychiatry 2007; 20: 467-71.](#)

52 - Tuffrey-Wijne I

Tuffrey-Wijne I. Palliative care and learning disabilities. [Nursing Times 1997; 93: 50-51.](#)

53 - Tuffrey-Wijne I

Tuffrey-Wijne I. Palliative care for people with intellectual disabilities. Maastricht: DataWyse B.V., 2007.

54 - Tuffrey-Wijne I

Tuffrey-Wijne I. The palliative care needs of people with intellectual disabilities: a case study. [International Journal of Palliative Nursing 2002; 8: 222-232.](#)

55 - Tuffrey-Wijne I

Tuffrey-Wijne I. The palliative care needs of people with intellectual disabilities: a literature review. [Palliative Medicine 2003; 17: 55-62.](#)

56 - Tuffrey-Wijne I.

Tuffrey-Wijne I., McEnhill L. Communication difficulties and intellectual disability in the end-of-life care. [International Journal of Palliative Nursing 2008; 14: 189-194.](#)

57 - Tyrer F

Tyrer F, Smith LK, McGrother CW. Mortality in adults with moderate to profound intellectual disability: a population-based study. [Journal of Intellectual Disability Research 2007; 51: 520-527.](#)

58 - Veendrick-Meekes M

Veendrick-Meekes M. Pijn bij mensen met een verstandelijke beperking. Anders waargenomen en anders beleefd. Pallium 2004; november: 18-22.

59 - Verdonschot A

Verdonschot A. Hulpverlener: heb oog voor veerkracht patiënt. Themanummer Palliatieve zorg. Regio

Noord-Brabant en Noord-Limburg: Integraal Kankercentrum Zuid, 2007.

60 - Walsh PN

Walsh PN. Ageing and health issues in intellectual disabilities. [Current Opinion in Psychiatry 2005; 18: 502-506.](#)

61 - Wullink M

Wullink M, Schroyen Lantman-de Valk HMJ van, Dinant GJ et al. Prevalence of people with intellectual disability in the Netherlands. [Journal of Intellectual Disability Research 2007; 51: 511-519.](#)

