

Multidisciplinaire samenwerking bij de ziekte van Huntington

Tekst: Manon van Kampen, Marieke Clemens, Kim van Egmond, Maaike Houkes, Anke Spoorenberg, Anja Thijssen, Wilma Vink en Mariëlle Zwart

De ziekte van Huntington is een erfelijke neurologische aandoening met een progressief verloop. In Nederland hebben ongeveer 1.700 mensen deze aandoening. Een aantal Nederlandse zorginstellingen is gespecialiseerd in de behandeling van mensen met Huntington. Ergotherapie is een van disciplines die hierbij wordt ingezet. Dit artikel beschrijft de ziekte van Huntington, het verloop, de multidisciplinaire samenwerking bij behandeling en mogelijke ergotherapeutische interventies.

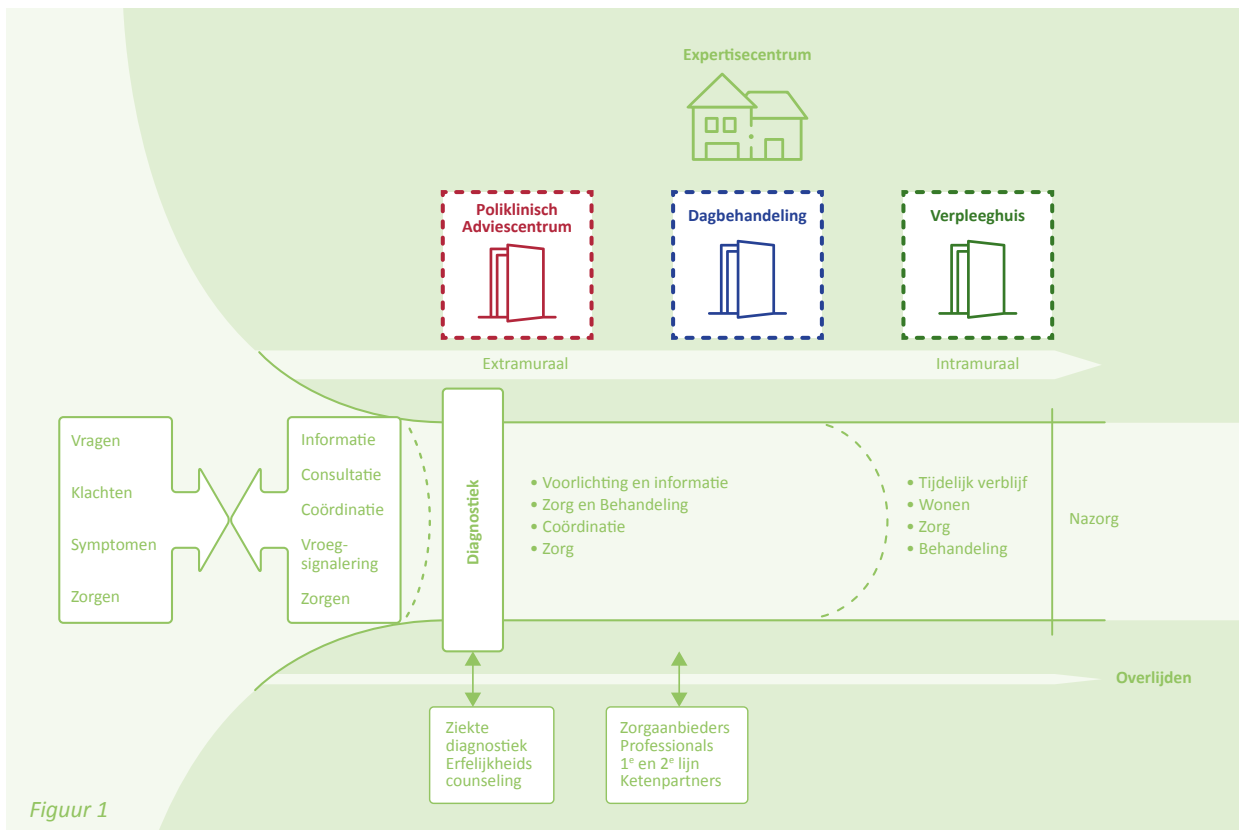
De Amerikaanse huisarts George Huntington schreef in 1872 voor het eerst over de ziekte van Huntington. Hij zag in zijn praktijk mensen die ernstige ongewilde bewegingen vertoonden en deze ziekte soms aan hun kinderen doorgaven. Hij noemde deze verhandeling 'on chorea' (over de chorea). Chorea komt van het Griekse woord 'chorein' dat 'dansen' betekent. De beweeglijkheid tijdens het lopen van mensen met Huntington lijkt, met enige fantasie, op het zich dansend voortbewegen. Later kreeg de ziekte zijn naam: de Chorea van Huntington. Tegenwoordig wordt gesproken over de ziekte van Huntington, omdat 'chorea' (de ongewilde bewegingen) niet het enige symptoom is. De oorzaak van Huntington is een afwijkend gen van het vierde chromosoom. Wanneer één van de ouders dit afwijkende gen heeft, dan is er 50% kans dat de ziekte wordt doorgegeven. De eerste symptomen openbaren zich meestal tussen het 35^e en 45^e levensjaar, maar kunnen ook eerder of later in het leven optreden. De ziekte uit zich in mobiliteitsbeperkingen, waaronder choreatische bewegingen en/of spierstijfheid, in combinatie met cognitieve en psychische problematiek. De ziekte is nog niet te remmen of

te genezen. Wel kan medicatie soms verlichting bieden voor bepaalde symptomen.

Het verloop van de ziekte

In het vroege stadium van de ziekte worden vaak kleine veranderingen op cognitief of psychisch vlak ervaren, zoals vermindering van geheugen en concentratie. Deze beperkingen worden in eerste instantie wel eens verward met burn-outklachten. In deze fase zijn lichamelijke symptomen aanvankelijk van subtiele aard. In een wat later stadium nemen de cognitieve en psychische beperkingen verder toe en ontstaan er problemen met de executieve vaardigheden, een verminderd ziekte-inzicht en/of apathie. Dit heeft gevolgen voor het aangaan en/of onderhouden van relaties, het uitvoeren van dagelijkse activiteiten en de balans tussen belasting en belastbaarheid. De lichamelijke symptomen leiden tot beperkingen in de mobiliteit, zoals een verminderde balans, spierstijfheid en voorkeurshoudingen. Dit heeft onder andere gevolgen voor het veilig zelfstandig verplaatsen, het handhaven van een zit- en/of lighouding en het eten.

De focus van de ergotherapeut ligt op het aangaan van een langdurige relatie met de cliënt (en het cliëntsysteem) met als hoofddoel zo lang mogelijk thuis wonen.



Figuur 1

(Multidisciplinaire) samenwerking

Door de complexiteit van de ziekte is multidisciplinaire samenwerking essentieel. Het multidisciplinaire team bestaat onder andere uit een casemanager, arts, fysiotherapeut, psycholoog, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker en diëtist.

Ketenzorg financiering

Er is een aparte financiering voor cliënten met Huntington wanneer deze onder behandeling zijn van een expertisecentrum. Extramuraal zorg wordt hierdoor niet bij de zorgverzekeraar gedeclareerd, maar bij het expertisecentrum. Het komt steeds vaker voor dat de behandelaar van het expertisecentrum samenwerking zoekt met een eerste lijns behandelaar in de betreffende regio. Het behandelteam van het expertisecentrum blijft hierbij de 'hoofdbehandelaar'.

In Nederland specialiseerde een aantal zorginstellingen zich in Huntington. Deze expertisecentra werken samen binnen het Huntington Netwerk Nederland en bieden allen intra- en/of extramuraal zorg, ofwel 'ketenzorg' (Figuur 1). De ervaring leert dat het belangrijk is om de cliënt en het systeem in een zo vroeg mogelijk stadium te leren kennen in de thuissituatie. Poliklinische multidisciplinaire (keten)zorg is hiervoor essentieel. Vanaf 2015 is daarom gestart met een samenwerking tussen alle expertisecentra. Zij werken multidisciplinair volgens het 'Zorgprogramma Huntington polikliniek voor diagnostiek en behandeling'. In dit zorgprogramma zijn hulpvragen van de patiënt en het patiëntstelsel en het specifieke aanbod voor de doelgroep in samenhang met

elkaar uitgewerkt. Het zorgaanbod in dit zorgprogramma is gebaseerd op internationale richtlijnen en wetenschappelijke literatuur. De uitgangspunten:

- 1) patiënt en patiëntstelsel, 2) eigen regie zelfstandigheid en zelfmanagement, 3) Informed Consent, 4) Shared Decision Making, 5) ketenzorg, 6) bovenregionale functie, en 7) deskundigheidsbevordering. De focus van de ergotherapeut ligt hier op het aangaan van een langdurige relatie met de cliënt (en het cliëntstelsel) met als hoofddoel zo lang mogelijk thuis wonen.

Het cliëntstelsel

In de scriptie 'Best practice ergotherapie voor de thuiswonende mens met de ziekte van Huntington' van Grimmerink, Opdam, Hogenbirk (2018) komt naar voren dat de sociale omgeving een cruciale rol speelt bij het zo lang mogelijk thuis blijven wonen wanneer er sprake is van Huntington. Omdat het cliëntstelsel een belangrijke rol speelt in het langer thuis blijven wonen is het cruciaal om hier aandacht voor te hebben. Het EDOMAH-programma blijkt daar een geschikte methode voor. De mantelzorg, cliënt en ergotherapeut gaan met deze methode samen op zoek naar alternatieven, oplossingen en balans in de thuissituatie.

De ergotherapeut speelt in de latere fase een belangrijke rol in het objectiveren van de beperkingen in het dagelijks leven en zoekt samen met de cliënt naar een passende oplossing.

Ergotherapie en Huntington

Het is essentieel voor de cliënt en het cliëntsysteem om een ergotherapeut, gespecialiseerd in Huntington, in een vroeg stadium in de thuissituatie te betrekken. Enerzijds om een vertrouwensrelatie te kunnen opbouwen, anderzijds om preventief advies te kunnen geven met het oog op de toekomst.

Vroeg stadium

In de eerste fase, waarin de cliënt veelal nog thuis woont, richt de ergotherapeut zich vooral op het zo lang mogelijk kunnen vervullen van de taken en rollen die belangrijk zijn voor de cliënt. Het gaat dan om vragen over (on)betaald werk en het vervullen van verschillende rollen. De ergotherapeut analyseert of er sprake is van cognitieve beperkingen en/of disbalans in de belasting en belastbaarheid in relatie tot dagelijkse activiteiten. Voor deze analyse worden de *Canadian Occupational Performance Measure (COPM)*, *Allen Cognitive Level Screen (ACLS)*, *Perceive, Recall, Plan, Perform (PRPP)* en de Activiteitenweger regelmatig gebruikt.

Tussenstadium

Gezien de progressieve aard van de ziekte nemen de beperkingen toe, waardoor veilig zelfstandig thuis wonen steeds complexer wordt. Het plannen en organiseren, het niet komen tot de uitvoer van activiteiten en het zichzelf overschatten spelen hier een grote rol in. De ergotherapeut speelt in deze fase een belangrijke rol in het objectiveren van deze beperkingen in het dagelijks leven en zoekt samen met de cliënt en/of het cliëntsysteem naar een passende oplossing. De ergotherapeut maakt gebruik van *Motivational Interviewing*, Ergotherapie bij ouderen met dementie en hun mantelzorger aan huis (Edomah) en strategietraining en compensatiestrategieën voor de cliënt en het systeem, omdat het steeds lastiger wordt om nieuwe strategieën en patronen aan te leren. Ook het aanpassen van de fysieke omgeving wordt een aandachtspunt. De ergotherapeut heeft hier een adviserende rol in en ondersteunt in de motivering richting instanties.

Gevorderd stadium

In het gevorderde stadium van de ziekte is de cliënt veelal opgenomen in één van de expertisecentra. De betrokkenheid van de ergotherapeut bestaat voornamelijk uit het analyseren van en adviseren over adequate zit- en ligvoorzieningen en problemen tijdens algemene dagelijkse handelingen, zoals wassen en aankleden, eten en drinken en verplaatsen. Hierbij wordt gebruikt gemaakt van multidisciplinaire zorgmethodes, zoals: de Passiviteiten van het dagelijks leven (PDL) en Sensorische Informatieverwerking (SI).

Ergotherapie Nederland- Netwerk Huntington (EN-NH)

Sinds 2005 bestaat de landelijke vakgroep 'Ergotherapie Nederland-Netwerk Huntington (EN-NH)'. Sinds 2017 valt deze vakgroep onder de vlag van Ergotherapie Nederland. Naast Ergotherapie Nederland is het netwerk ook onderdeel van het (multidisciplinaire) Huntington Netwerk Nederland (HNN). De vakgroep werkt momenteel aan een 'Nederlandse Standaard voor Ergotherapie gespecialiseerd in Huntington'. Ook wordt er volop onderzoek gedaan naar practice based ergotherapie bij cliënten met Huntington.

Vragen?

Voor vragen over ergotherapie bij Huntington kan je contact opnemen met een ergotherapeut van één van de Huntington expertisecentra. Algemene telefoonnummers zijn beschikbaar bij het Landelijk Bureau van de Vereniging van Huntington en via www.huntington.nl, www.hebikhuntington.nl of www.huntingtonnet.nl



Vereniging van Huntington

Casus: Mevrouw K.

Mevrouw K. (63) heeft de ziekte van Huntington. Ze komt uit een gezin van drie kinderen. Haar vader had de ziekte en is inmiddels overleden. Haar zus heeft de ziekte ook, haar broer heeft zich niet laten testen.

Mevrouw werkte tot begin 2012 als receptiemedewerker in een ziekenhuis. In het voorjaar van 2012 kwam zij thuis te zitten met burn-out achtige klachten. Begin 2013 kwam ze via de neuroloog bij het Huntington expertisecentrum voor een poliklinische screening. Daar bracht het multidisciplinaire team haar functioneren in kaart. Er bleek sprake van verschillende lichamelijke, cognitieve en psychische beperkingen, zoals chorea, balansproblemen, beginnende slikproblemen en een beperkt ziekte-inzicht. Met name het verminderde ziekte-inzicht lijkt spanningen te geven binnen de relatie. Mevrouw geeft aan dat zij zelf nog niet veel beperkingen ervaart en vindt het vervelend dat anderen haar hier op wijzen.

Verder zijn er problemen in de belasting en belastbaarheid. Mevrouw is snel overprikkeld en er is sprake van (mentale) vermoeidheid. Mevrouw ligt aan het einde van de week veel op bed en geeft aan tot niets meer te komen. Ze start bijvoorbeeld met koken, maar stopt halverwege omdat zij er geen zin meer in heeft. De ergotherapeut concludeert op basis van de ACLS dat er mogelijk sprake is van beperkingen in de executieve vaardigheden. Een verdere analyse en observatie tijdens een huisbezoek is noodzakelijk.

Tijdens het huisbezoek observeert en analyseert de ergotherapeut het handelen met behulp van de PRPP. Er volgt een analyse van de woonsituatie en een gesprek over de problemen die mevrouw en haar omgeving ervaren. Ze gaf in eerste

instantie aan bepaalde activiteiten niet af te willen maken, zoals een maaltijd koken. Het gebruik van technieken vanuit de Motivational Interviewing bood inzicht in de oorzaak. De beperkingen worden veroorzaakt door problemen in het uitvoeren en het plannen. Mevrouw voerde alle stappen door elkaar uit, waardoor alle benodigdheden door elkaar kwamen te staan en de keuken een chaos werd. De ergotherapeut adviseerde mevrouw zoveel mogelijk zittend te koken, zodat zij haar aandacht volledig bij het koken kan houden en zich niet hoeft te richten op het houden van de stabalans. Daarnaast adviseerde zij een stappenplan en aanpassingen in de indeling van de keuken. Koken is overzichtelijker geworden, er is meer rust en daardoor geeft koken mevrouw weer voldoening. Ook op het gebied van veiligheid in huis zijn maatregelen genomen. Door cognitieve en fysieke beperkingen ondervond mevrouw in toenemende mate problemen met het traplopen. Er werd een tweede trapleuning geplaatst en mevrouw kreeg informatie over het verloop van de ziekte in relatie tot de veiligheid van de huidige woning.

Het gebruik van de Activiteitenweger hielp om een betere balans in de weekplanning te krijgen. Daarnaast krijgt mevrouw psycho-educatie over de ziekte van Huntington en de gevolgen daarvan voor het dagelijks leven. Mevrouw verdeelt haar activiteiten nu meer over de hele week en maakt bewust gebruik van rustmomenten. Het positieve gevolg is dat zij op donderdag en vrijdag minder vermoeid is en niet meer het grootste gedeelte van die dagen op bed ligt.

Mevrouw bezoekt jaarlijks de polikliniek van het Huntington expertisecentrum. Zij wordt door alle disciplines gezien en het behandelplan wordt steeds geëvalueerd. Waar nodig wordt er (extra) ondersteuning ingezet.

Vanuit de volgende organisaties zijn er ergotherapeuten aangesloten in het netwerk (de namen van de auteurs die daar werkzaam zijn staan tussen haakjes):

- Amstelring, Amsterdam (Mariëlle Zwart)
- Archipel, Eindhoven (Anja Thijssen)
- Atlant, Apeldoorn (Manon van Kampen)
- De Riethorst Stromenland, Raamsdonksveer (Maaike Houkes)
- Noorderbreedte, Grou (Wilma Vink)
- Stichting Land van Horne, Weert (Anke Spoorenberg)
- Topaz, Katwijk (Marieke Clemens)

Referenties:

1. Vereniging van Huntington, www.huntington.nl
 2. Zorgprogramma: www.huntingtonnet.nl/system/files/corporate/zorgprogramma_huntington_polikliniek_voor_diagnostiek_en_behandeling_def.pdf
- Grimmerink H, Opdam L, Hogenbirk, J. (2018). Best practice ergotherapie voor de thuiswonende mens met de ziekte van Huntington, Hogeschool van Amsterdam, Atlant 