

# Zorgprogramma Ziekte van Huntington

## KETENZORG HUNTINGTON WEST NEDERLAND

Erik van Duijn, GGZ Duin en Bollenstreek, onderdeel van Rivierduinen \*)  
 Lucienne van der Meer, Leids Universitair Medisch Centrum  
 Lia de Jager, Huntingtoncentrum Topaz Overduin  
 Mirjam Muller, Huntingtoncentrum Topaz Overduin

Peter van Splunteren, Trimbos Instituut  
 Hans Claus, penvoerder

|                          |  |                           |                   |
|--------------------------|--|---------------------------|-------------------|
| <b>Verantwoordelijke</b> | Voorzitter Stuurgroep Ketenzorg West Nederland | <b>OR en CCR</b>          |                   |
| <b>Vastgesteld door</b>  | Stuurgroep Ketenzorg Huntington West Nederland | <b>Datum vaststelling</b> | 3 december 2009   |
| <b>Bestemd voor</b>      | Professionals Ketenzorg Huntington             | <b>Datum revisie</b>      | oktober 2010      |
| <b>HKZ norm</b>          |  | <b>Versie</b>             | 1.0 december 2009 |

\*) Thans werkzaam bij GGZ Delfland.

## Inhoudsopgave

1. Inleiding
2. Missie en visie van Ketenzorg Huntington
3. De ziekte van Huntington en de gevolgen
4. Het zorgaanbod van Ketenzorg Huntington West Nederland  
Serviceloket Huntington  
Fase 0 Voorstadium  
Fase 1 Premanifest stadium  
Fase 2 Vroeg stadium  
Fase 3 Tussenstadium  
Fase 4 Gevorderd stadium
5. Kennisverspreiding  
Consultatie  
Second opinion  
Deskundigheidsbevordering
6. Zorgpaden

### Bijlagen:

1. Werkwijze Ketenzorgoverleg
2. Overzicht experts in de keten

**COPYRIGHT:**

**Niets uit deze uitgave mag overgenomen of vermenigvuldigd worden zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de Stuurgroep Huntington West Nederland.**

## 1. Inleiding

De ziekte van Huntington is een dominant erfelijke, niet aan het geslacht gebonden, progressieve aandoening van het zenuwstelsel die zich meestal openbaart tussen het vijfendertigste en vijfenvestigste levensjaar. De ziekte tast het lichamelijk, geestelijk en sociaal functioneren aan. Na aanvang van de ziekte hebben patiënten een levensverwachting van vijftien tot twintig jaar.

Wanneer in een familie de ziekte van Huntington voorkomt, kan dit voor alle familieleden op meerdere momenten in het leven tot problemen leiden waarbij hulpverlening gewenst is.

De ziekte is zeldzaam en de hulpvragen zijn vaak specifiek, waardoor er voor adequate hulp een specialistische deskundigheid nodig is.

De verschillende zorgvragen volgen elkaar op gedurende de levensloop en komen vaak uit elkaar voort. Daarom is het belangrijk de zorgvraag te bezien vanuit een levensloop perspectief.

Ketenzorg sluit goed aan bij de vragen en problematiek van mensen met de ziekte van Huntington. Bij ketenzorg wordt de zorgverlening van verschillende partijen, die elk hun eigen aandachtsgebieden in de diagnostiek, behandeling, begeleiding, verpleging en verzorging hebben, op elkaar afgestemd en geïntegreerd zodat de zorgprocessen optimaal op de vraag van zorgvragers afgestemd zijn. Dankzij ketenzorg kan continuïteit van zorg efficiënt en effectief worden gerealiseerd en worden hiaten en/of doublures in het zorgaanbod voorkomen.

Drie organisaties in West-Nederland, die een ruime staat van dienst hebben in de diagnostiek, behandeling, begeleiding, verpleging en verzorging voor mensen met de ziekte van Huntington, besloten in 2008 tot verdergaande samenwerking met als doel de kennis en ervaring over de zorg voor mensen met de ziekte van Huntington te bundelen en verder te ontwikkelen.

Het samenwerkingsverband 'Ketenzorg Huntington West Nederland' wordt gevormd door de volgende drie partijen:

### **Leids Universitair Medisch Centrum**

Het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC) is een centrum van medische vernieuwing, dat de patiëntenzorg wil verbeteren door wetenschappelijk onderzoek. Naast algemene patiëntenzorg biedt het LUMC specialistische behandelingen die slechts in een beperkt aantal medische centra mogen worden uitgevoerd. Het LUMC onderscheidt zich als verwijscentrum voor complexe medische vragen waar geen pasklare antwoorden op zijn.

De poliklinieken Neurologie en Klinische Genetica houden zich bezig met de specifieke problematiek die samenhangt met de behandeling en begeleiding van mensen met de ziekte van Huntington.

### **GGZ Duin- en Bollenstreek**

GGZ Duin- en Bollenstreek, onderdeel van Rivierduinen, is een tweedelijns instelling voor geestelijke gezondheidszorg. Het is een van de zes regionale centra van Rivierduinen. GGZ Duin- en Bollenstreek wil geestelijke gezondheidszorg dichtbij huis brengen en heeft daartoe kleinere vestigingen, waaronder in Katwijk, en klinische voorzieningen in Voorhout en Noordwijkerhout.

Bij GGZ Duin- en Bollenstreek werken verschillende disciplines volgens zorgprogramma's in multidisciplinaire teams. Een van de speerpunten van het wetenschappelijk onderzoek bij GGZ Duin- en Bollenstreek is onderzoek naar psychiatrische stoornissen en gedragsproblemen bij mensen met de ziekte van Huntington. Hierbij wordt samengewerkt met verschillende afdelingen van het LUMC en Huntingtoncentrum Topaz Overduin.

### **Huntingtoncentrum Topaz Overduin**

Onderdeel van de Stichting Topaz is het gespecialiseerde Huntingtoncentrum Topaz Overduin in Katwijk, een zorg- en behandelcentrum voor mensen met de ziekte van Huntington. Overduin biedt de doelgroep gedurende het hele ziekteproces vraaggerichte begeleiding, verpleging, verzorging en behandeling door een gespecialiseerd multidisciplinair team. De leden van dit team vertegenwoordigen een breed scala aan disciplines met specifieke kennis over de zorg voor de doelgroep.

Huntingtoncentrum Topaz Overduin biedt begeleiding en behandeling thuis, dagbehandeling, verschillende vormen van tijdelijke opname en permanent verblijf. Permanent verblijf wordt geboden

op gedifferentieerde units, waardoor voor elke patiënt een omgeving kan worden geboden die zo goed mogelijk aansluit op zijn of haar actuele zorgbehoefte.

De zorgvraag van patiënten is het uitgangspunt voor de gespecialiseerde zorg. Topaz Overduin stelt zich ten doel om de cliënt zo min mogelijk beperkingen te laten ervaren in zijn persoonlijk en sociale leven en zo een optimale kwaliteit van leven te ervaren. Met alle beschikbare middelen wordt de cliënt ruimte geboden behouden functies te gebruiken en wordt, waar nodig en mogelijk, compensatie geboden voor hetgeen door de ziekte verloren is gegaan.

### **Zorgprogramma Huntington**

Bovengenoemde partijen hebben besloten hun kennis en ervaring in een Zorgprogramma Huntington te beschrijven en verder te ontwikkelen. Het zorgprogramma beschrijft de zorg voor risicodragers, bewezen gendragers zonder ziekteverschijnselen, mensen met symptomen van de ziekte van Huntington en hun familie. Er wordt ingegaan op vragen die in de verschillende stadia van de ziekte aan de orde kunnen zijn. Er worden aandachtspunten voor de ziektefasen beschreven en er wordt ingegaan op de wijze waarop de zorg georganiseerd is en hoe daartoe toegang verkregen kan worden.

Het zorgprogramma richt zich op iedereen die direct of indirect met de ziekte van Huntington te maken heeft. Het kan daarbij gaan om risicodragers, gendragers, patiënten, personen uit hun directe leefomgeving, of zorgverleners die met de ziekte van Huntington te maken hebben.

Het zorgprogramma is primair bedoeld voor de ketenzorgpartijen.

In de toekomst zal dit zorgprogramma zich verder ontwikkelen tot een document waarin de inhoud van de zorgverlening meer gedetailleerd wordt beschreven en dat als leidraad voor zorgverleners zal kunnen dienen. Externe partijen zullen dan eveneens van het zorgprogramma gebruik kunnen maken.

### Begripdefiniëring

|              |   |
|--------------|---|
| Patiënt      | gendrager, al dan niet met symptomen                  |
| Zorgvrager   | patiënt, partner, familielid, mantelzorger            |
| Zorgverlener | behandelaar, begeleider, verpleegkundige, verzorgende |

## 2. Missie en visie van Ketenzorg Huntington

In dit hoofdstuk wordt beschreven waar Ketenzorg Huntington zich op richt en welke visie op de zorgverlening er wordt gehanteerd.

### Missie

Ketenzorg Huntington wil de kwaliteit van leven van mensen met de ziekte van Huntington bevorderen en richt zich op het versterken van de draagkracht en optimaal benutten van de mogelijkheden van de zorgvrager en zijn naasten.

Ketenzorg Huntington heeft besloten tot het ontwikkelen van een zorgprogramma nadat zowel zorgvragers als zorgverleners in de keten constateerden dat de zorg voor de doelgroep verbeterd zou kunnen worden door:

- eenvoudiger toegang tot het zorgaanbod voor zorgvragers en zorgverleners in en buiten de keten;
- het geven van gerichte informatie over ziekte en gevolgen;
- het organiseren van een samenhangend zorgaanbod waarin aanwezige kennis en kunde optimaal ten goede komt aan de zorgvragers en hun naasten;
- duidelijke afspraken over wie wat doet in de zorgverlening;
- integratie van nieuwe kennis in de zorgverlening.

Ketenzorg Huntington bundelt kennis en ervaring om de kwaliteit van leven voor mensen met de ziekte van Huntington en hun naasten te bevorderen door:

- een adequaat en samenhangend zorgaanbod te organiseren dat aansluit op de vraag, de beleving en de situatie van zorgvrager en systeem;
- de autonomie en het zelfmanagement van de zorgvrager en hun naasten te ondersteunen;
- professionele inzichten af te stemmen op de behoeften van de zorgvrager;
- kennis over diagnostiek, behandeling, begeleiding, verpleging en verzorging te ontwikkelen onder andere door middel van wetenschappelijk onderzoek;
- beschikbare kennis en ervaring toegankelijk te stellen voor iedereen die als zorgvrager, naaste of zorgverlener te maken heeft met de ziekte van Huntington.

Ketenzorg Huntington richt zich op vragen en (potentiële) problemen die aan de ziekte gerelateerd zijn, waardoor zorgvragers geholpen worden om hun mogelijkheden optimaal te benutten.

De samenwerking van de ketenzorgmedewerkers richt zich op:

- de diagnostiek, behandeling, begeleiding, verpleging en verzorging van mensen met de ziekte van Huntington en hun familie;
- de overdracht van kennis aan diverse disciplines die elders (bijvoorbeeld eerstelijns, jeugdzorg, verpleeghuizen) betrokken zijn bij de zorg voor iemand met de ziekte van Huntington;
- het verrichten van wetenschappelijk onderzoek.

### Visie

Ketenzorg Huntington ziet de ziekte van Huntington als een *familieziekte* die gedurende de gehele levensloop van invloed is op alle familieleden. Tijdens hun leven vervullen betrokkenen verschillende rollen, die allerlei hulpvragen met zich mee kunnen brengen. De zorgverlening moet op deze hulpvragen adequaat kunnen reageren.

In visie en werkwijze wil Ketenzorg Huntington aansluiten bij de uitgangspunten van de 'Standards of Care' zoals die opgesteld worden door de gelijknamige werkgroep van het 'European Huntington Disease Network'.

Ketenzorg Huntington beoogt efficiënte, gespecialiseerde zorg op maat te bieden. Waar internationale richtlijnen voorhanden zijn, zullen die zo veel mogelijk worden gehanteerd. Door deskundigheid, ervaring en wetenschappelijke kennis te bundelen, is Ketenzorg Huntington toonaangevend in Nederland op het gebied van de diagnostiek, behandeling, begeleiding, verpleging en verzorging van mensen met de ziekte van Huntington.

## **Samenwerking met externe partijen**

Uit de visie vloeit voort dat nauw samengewerkt wordt met externe partijen.

De volgende partijen vervullen een sleutelrol in de samenwerking:

### Huisarts

In de eerste stadia van de ziekte zal de huisarts geconfronteerd worden met hulpvragen die met de ziekte van Huntington (kunnen) samenhangen.

De huisarts kan voor informatie en advies terecht bij de Ketenzorg Huntington. Totdat iemand permanent wordt opgenomen vindt alle behandeling plaats in overleg met de huisarts. In voorkomende gevallen geeft de huisarts relevante informatie die van belang is om als ketenzorgmedewerkers zo goed mogelijk op een vraag in te kunnen spelen, problemen uit te stellen of te voorkomen.

Andersom wordt de huisarts geïnformeerd over veranderingen in het zorgaanbod en de achterliggende redenen daarvan.

### Overige Eerstelijnsvoorzieningen

Ketenzorg Huntington werkt samen met overige eerstelijnsvoorzieningen, zoals thuiszorg, paramedici, jeugdzorg. Er is een netwerk van zorgverleners in de eerste lijn die ervaring hebben met de behandeling en begeleiding van mensen met de ziekte van Huntington (zie bijlage 4).

### Vereniging van Huntington

De Vereniging van Huntington is een vereniging voor patiënten met de ziekte van Huntington, risicodragers, partners, systeemleden en andere betrokkenen. De Vereniging steunt voor een belangrijk deel op haar regiovertegenwoordigers en andere actieve leden. De Vereniging van Huntington heeft als doel: 'Het behartigen van zowel de individuele als de collectieve belangen van patiënten met de ziekte van Huntington, partners en andere betrokkenen, alsmede het bevorderen van hun sociaal-maatschappelijke activiteiten'.

Een van de belangrijkste activiteiten is het geven van voorlichting. De Vereniging geeft verschillende folders en brochures uit over de vele aspecten van de ziekte. Daarnaast verschijnt viermaal per jaar het Kontaktblad waarin actuele ontwikkelingen, verenigingsactiviteiten en ervaringen van lotgenoten zijn opgenomen.

De Vereniging is een belangrijke schakel tussen de doelgroep en Ketenzorg Huntington. Voor mensen met de ziekte van Huntington is de stap naar de zorgverlening vaak groot. De Vereniging helpt mensen soms de stap te zetten en weet gericht te verwijzen. Ketenzorg Huntington kan daarop direct reageren.

De samenwerking met de Vereniging krijgt ook gestalte door het leveren van een actieve bijdrage door medewerkers van Ketenzorg Huntington aan activiteiten van de Vereniging.

### Het Steunpunt Huntington

Het Steunpunt Huntington, dat bemenst wordt door een psycholoog en deel uitmaakt van de psychiatrische instelling PsyQ, biedt laagdrempelige psychologische hulpverlening aan mensen die in hun persoonlijke leven te maken hebben met de ziekte van Huntington. Om gebruik te kunnen maken van deze vorm van hulpverlening is een indicatie van de huisarts noodzakelijk. Het Steunpunt biedt zijn activiteiten aan in Den Haag, Katwijk, Amsterdam en Drachten.

Het hulpaanbod bestrijkt:

- individuele begeleiding;
- psycho-educatie;
- lotgenotengespreksgroepen;
- gezins- of systeemgesprekken;
- partner-relatiegesprekken;
- psychotherapie.

Voor veel betrokkenen is het Steunpunt de eerste stap naar gespecialiseerde hulpverlening.

Er bestaat een jarenlange samenwerking tussen het Steunpunt en Ketenzorg Huntington, die onder meer gestalte krijgt in structureel overleg op patiëntniveau tussen de psycholoog van het Steunpunt en (een vertegenwoordiging van) het multidisciplinaire behandel- en begeleidingsteam van het Huntingtoncentrum Topaz Overduin. De psychiater van de GGZ Duin- en Bollenstreek kan hiervan deel uitmaken.

### 3. De ziekte van Huntington en de gevolgen ervan

In dit hoofdstuk wordt het ziektebeeld beschreven en de gevolgen die de ziekte van Huntington kan hebben voor patiënten, partners, kinderen en andere betrokkenen.

#### Wat is de ziekte van Huntington?

De ziekte van Huntington is een erfelijke hersenziekte, waaraan in Nederland naar schatting ca. 1.500 mensen lijden. De ziekte is dominant erfelijk en niet geslachtsgebonden. Zonen of dochters van een persoon met de ziekte van Huntington (of de aanleg daarvoor), hebben 50% kans de eigenschap te hebben geërfd. Met een DNA-test, de zogenaamde voorspellende test, kan worden aangetoond of een risicodragers al dan niet het Huntington-gen van zijn aangedane ouder heeft geërfd. Wanneer dat het geval is, zal de gendragers zeker de ziekte van Huntington krijgen. Wanneer de test uitwijst dat de risicodragers geen gendragers<sup>1</sup> is, zal men zeker de ziekte niet krijgen. De ziekte slaat geen generatie over.

De eerste symptomen van de ziekte openbaren zich meestal tussen het 35<sup>e</sup> en 45<sup>e</sup> levensjaar, maar kunnen ook tientallen jaren eerder of juist later beginnen. De ziekte leidt meestal na ongeveer 15 tot 20 jaar tot de dood, maar de ziekteduur kan ook beduidend korter of langer zijn.

De genetische afwijking is een verlenging (meer herhalingen of *repeats*) van een stukje DNA op het vierde chromosoom. Een hoger aantal herhalingen gaat samen met een lagere leeftijd waarop de ziekte zich openbaart.

Het is bij de huidige stand van de wetenschap niet mogelijk om de ziekte te genezen. De behandeling richt zich op het behandelen van de symptomen van de ziekte en het zoveel mogelijk bevorderen en ondersteunen van de kwaliteit van leven.

#### Symptomen van de ziekte

De ziekte van Huntington kenmerkt zich door *motorische*, *cognitieve* en *psychiatrische* symptomen. De *motorische* symptomen bestaan voornamelijk uit het optreden van ongewilde bewegingen die in de loop van het ziekteproces kunnen verergeren. Het is ook mogelijk dat er juist sprake is van een verminderde beweeglijkheid (hypokinesie) of een combinatie van beide.

De *cognitieve* symptomen betreffen onder andere problemen in het richten, verdelen en verleggen van de aandacht, problemen in het plannen van handelingen, problemen bij het starten of beëindigen van handelingen, ontremmingsverschijnselen en geheugenproblemen.

Gedragsverandering en *psychiatrische* stoornissen komen tijdens het ziekteverloop bij vrijwel alle patiënten voor. Deze klachten kunnen variëren van milde depressiviteit tot ernstige prikkelbaarheid en psychose. Al in een vroeg stadium kunnen gedragsveranderingen en psychiatrische stoornissen problemen op het werk en in een relatie veroorzaken. Depressie komt het meest voor en kan het functioneren ernstig belemmeren. De psychiatrische stoornissen hebben grote gevolgen, niet alleen voor patiënten, maar vaak ook voor de mensen om hem/haar heen.

#### Complexe problematiek

De combinatie van symptomen van verschillende aard en psychosociale problematiek kan leiden tot complexe problematiek bij de ziekte van Huntington, zoals duidelijk wordt uit het volgende voorbeeld: Een combinatie van psychiatrische en cognitieve symptomen zal leiden tot gedragsveranderingen, wat weer een psychische belasting vormt. Er kunnen hierdoor spanningen in de relatie ontstaan, die vervolgens het functioneren van de patiënt beïnvloeden. Die kan bijvoorbeeld als gevolg van het ziek zijn extra prikkelbaar worden, of juist onverschilliger, waardoor hij/zij minder voorzichtig wordt en de motorische symptomen meer problemen gaan opleveren dan eigenlijk nodig is. Verhoogde prikkelbaarheid en toenemende onverschilligheid kunnen ook optreden als direct symptoom van de ziekte.

---

<sup>1</sup> Juister is te spreken van mutatie-dragers. Omdat in het dagelijkse spraakgebruik de term gendragers gebruikt wordt, gebruiken we voor de leesbaarheid deze term.

### **De ziekte van Huntington als systeemziekte; invloed op de levensloop**

De gevolgen van de ziekte van Huntington blijven niet beperkt tot de patiënt zelf: het leven van zijn/haar partner, kinderen en familie wordt er in hoge mate door beïnvloed. Zij vragen allen extra aandacht waarbij kinderen die opgroeien in een gezin waar een of meer mensen de ziekte van Huntington hebben, vaak een vergeten groep vormen.

Als ouders hun kinderen tijdens de opvoeding willen voorbereiden op hun situatie als risicodrager, kunnen zich vragen voordoen als: welke informatie geef je aan je kind, op welk moment doe je dat, hoe bereik je dat het kind de informatie kan bevatten, hoe pak je dit aan in een gezin met kinderen van uiteenlopende leeftijd, in diverse levensfasen, en hoe kan een kind op de informatie reageren?

Indien één van de ouders ziekteverschijnselen vertoont, kan dit er toe leiden dat een opgroeiend kind aandacht en basisveiligheid tekort komt. Hierdoor kunnen hechtingsproblemen ontstaan die op latere leeftijd van invloed kunnen blijven op de relatievorming en het welzijn.

Kinderen van ouders met de ziekte van Huntington hebben soms taken en verantwoordelijkheden die niet bij hun leeftijd passen en die hun ontwikkeling ongunstig beïnvloeden. Voor een gezonde ontwikkeling is het nodig dat kinderen voldoende steun ervaren en begrip voor de specifieke en vaak moeilijke situatie waarin zij zich bevinden.

Leden van een familie waar de ziekte van Huntington voorkomt kunnen gedurende hun levensloop vanuit verschillende rollen met de ziekte geconfronteerd worden, bijvoorbeeld:

- (opgroeiend) kind van een ouder met de ziekte van Huntington;
- risicodrager;
- partner/mantelzorger;
- gendrager;
- (aspirant-)ouder;
- patiënt;
- grootouder.

De diverse rollen kunnen elkaar afwisselen en worden soms ook tegelijkertijd vervuld. Vanuit elk van deze verschillende rollen kan er sprake zijn van zorgvragen.

### **Invloed van de ziekte op de levensloop**

Als bekend is dat men zelf risicodrager is, kan de vraag 'laat ik mij testen of niet?' aan de orde komen. Bij het aangaan van relaties ontstaat de vraag in hoeverre en op welk moment de partner wordt geïnformeerd over de aanwezigheid van de ziekte in de familie en de gevolgen daarvan. De keuze voor opleiding en beroep wordt soms beïnvloed door risico- of gendragerschap en er kunnen zich dilemma's voordoen als bijvoorbeeld een kinderwens ontstaat.



## 4. Zorgaanbod van Ketenzorg Huntington West Nederland

In dit hoofdstuk wordt een overzicht gegeven van het aanbod van Ketenzorg Huntington en de manier waarop zorgvragers toegang tot het aanbod kunnen krijgen.

Het zorgaanbod is geformuleerd aan de hand van fasen in het ziekteproces. Een indeling in een aantal opeenvolgende stadia dient als hulpmiddel voor de ordening. In de praktijk zullen zorgvragen niet altijd duidelijk gebonden zijn aan het stadium van de ziekte.

De organisatie van het aanbod wordt in hoofdstuk 7 in zorgpaden schematisch weergegeven.

### **Service loket Huntington**

Voor algemene informatie, vragen en advies over de ziekte van Huntington, de gevolgen ervan voor het dagelijks leven en de mogelijkheden van de zorg hebben de Ketenzorgpartijen het Service loket Huntington ingericht.

Dit Service loket is de centrale toegang tot het volledige zorgaanbod van Ketenzorg Huntington voor patiënten, familie en mantelzorgers. Als zorgverleners bij een patiënt of familie betrokken zijn kan zorg ook buiten het Service loket tot stand komen.

Het service loket is niet alleen voor zorgvragers maar ook voor zorgverleners bereikbaar. Alle professionals die zorg bieden aan risicodragers, gendragers, mensen met de ziekte van Huntington en hun familie kunnen het Service loket Huntington voor consultatie, second opinion, advies of informatie benaderen.

Het Service loket Huntington is bereikbaar op kantoor tijden via (071) 405 69 93 of via [serviceloket@huntington.nl](mailto:serviceloket@huntington.nl). Op maandag, dinsdag en donderdag tussen 16.00 en 17.00 uur staan deskundigen de vraagsteller direct te woord.

### **Fase 0 Voorstadium**

In dit stadium is er sprake van risicodragerschap: het is nog niet duidelijk of de betrokkene gendrager is of niet.

Nakomelingen van een persoon die de ziekte van Huntington heeft, hebben 50% kans eveneens gendrager te zijn en op enig moment in hun leven de ziekte van Huntington te krijgen. Voor sommige mensen is de onzekerheid van deze situatie goed hanteerbaar, bij anderen ontstaat behoefte aan meer informatie, voorspellend onderzoek, genetische counseling en/of psychosociale begeleiding.

### **Informatie**

Algemene informatie over de ziekte van Huntington wordt gegeven door alle Ketenzorgpartijen. Zorgvragers kunnen zich wenden tot het Service loket Huntington, LUMC (afdeling Neurologie, afdeling Klinische Genetica) of GGZ Duin- en Bollenstreek.

### **Voorspellend onderzoek**

Voorspellend onderzoek in verband met de ziekte van Huntington vindt plaats op de multidisciplinaire Huntington-poli van het LUMC, waarbij internationale richtlijnen worden gehanteerd.

Op de dag van intake vinden consulten plaats met achtereenvolgens klinisch geneticus, psycholoog en neuroloog. Genetische counseling, psychosociale begeleiding en neurologisch onderzoek (van cognitieve, psychiatrische en motorische functies) maken deel uit van het proces van voorspellend onderzoek.

Enkele weken later vindt, indien daadwerkelijk tot voorspellend onderzoek wordt besloten, bloedafname plaats, na consulten met achtereenvolgens klinisch geneticus en psycholoog. DNA-onderzoek voor het vaststellen van dragerschap voor de ziekte van Huntington wordt verricht in het laboratorium van het Klinisch Genetisch Centrum Leiden, onderdeel van het LUMC.

Circa zes weken na bloedafname wordt de uitslag van DNA-onderzoek gegeven door de klinisch geneticus, met aansluitend een consult bij de psycholoog.

De huisarts wordt in overleg met de hulpvrager geïnformeerd over de testuitslag.

Waar nodig en gewenst volgt op het proces van voorspellend testen een traject van aanvullende begeleiding door de psycholoog die bij het testproces betrokken is geweest. Zowel een gunstige als een ongunstige testuitslag kunnen aanleiding geven tot nieuwe zorgvragen, bijvoorbeeld in verband met emotionele reacties en verwerking, coping, aanpassing aan een nieuw toekomstperspectief of veranderingen in de gezinsdynamiek.

Afspraken voor (het bespreken van) voorspellend onderzoek vinden plaats via het secretariaat van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC. Er is een verwijzing van de huisarts nodig.

### **Genetische counseling**

Genetische counseling kan o.a. bestaan uit het geven van informatie over de ziekte en de erfelijkheidsaspecten, het in kaart brengen van de situatie in de familie met betrekking tot de ziekte, het vaststellen van de kans die men heeft om drager te zijn en de consequenties van eventueel dragerschap voor toekomstige beslissingen, bijvoorbeeld in geval van een eventuele kinderwens. Vragen over reproductieve opties bij risico- of gendragerschap voor de ziekte van Huntington kunnen onderdeel uitmaken van genetische counseling. Het kan hierbij gaan om prenataal onderzoek of preïmplantie genetische diagnostiek (PGD), gericht op het uitsluiten van gendragerschap bij een volgende generatie.

Psychosociale begeleiding kan onderdeel uitmaken van de genetische counseling, indien geïndiceerd.

Afspraken voor genetische counseling en eventuele psychosociale begeleiding vinden plaats via het secretariaat van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC. Er is een verwijzing van de huisarts nodig.

### **Psychosociale begeleiding**

Psychosociale begeleiding kan bijvoorbeeld gericht zijn op het hanteren van onzekerheid, het afwegen van voor- en nadelen van voorspellend onderzoek, het bespreken van de procedure en consequenties van voorspellend onderzoek en het vinden van een nieuw toekomstperspectief. Het verwerken van eigen ervaringen met de ziekte van Huntington in gezin of familie zal meestal deel uitmaken van de begeleiding. De sociale, relationele en maatschappelijke gevolgen van de situatie zullen eveneens aan de orde komen.

Psychosociale begeleiding kan worden gegeven door de psychologen van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC (afspraken via het secretariaat), door GGZ Duin- en Bollenstreek (afspraken via een van de vestigingen), of door de psycholoog van het Steunpunt Huntington.

Er is altijd een verwijzing van de huisarts nodig.

### **Fase 1 Premanifest stadium**

|  |
|--|
| Het gendragerschap is bevestigd, maar er zijn nog geen symptomen van de ziekte van Huntington. |
|--|

Personen die voorspellend onderzoek naar de ziekte van Huntington hebben laten verrichten en een ongunstige uitslag hebben gekregen, weten dat zij gendrager zijn en op enig moment in hun leven de ziekte van Huntington zullen krijgen. Het is niet te voorspellen wanneer en hoe de ziekte zich zal openbaren en hoe het ziekteverloop zal zijn. Voor sommige mensen is de onzekerheid van deze situatie goed hanteerbaar, bij anderen ontstaat behoefte aan meer informatie, genetische counseling, periodiek neurologisch onderzoek en/of psychosociale begeleiding. Bij personen met kinderen of een kinderwens kunnen vragen met betrekking tot het krijgen en opvoeden van kinderen een rol spelen. Vaak zal ook het informeren van kinderen over de ziekte van Huntington en erfelijkheid aan de orde zijn.

Wanneer er sprake is van ernstige psychiatrische problematiek, wordt de gendrager verwezen naar de polikliniek Psychiatrie van het LUMC voor een specialistische behandeling

Begeleiding na een ongunstige uitslag vindt plaats via neuroloog, psycholoog, psychiater of via het Serviceloket Huntington.

### **Informatie**

Algemene informatie over de ziekte van Huntington wordt gegeven door alle Ketenzorgpartijen. Zorgvragers kunnen zich wenden tot Serviceloket Huntington, LUMC (afdeling Neurologie, afdeling Klinische Genetica), GGZ of tot zorgverleners in de eerste lijn.

### **Genetische counseling**

Genetische counseling kan onder andere bestaan uit het geven van informatie over de ziekte en de erfelijkheidsaspecten, het in kaart brengen van de situatie in de familie met betrekking tot de ziekte, het

vaststellen van de kans die men heeft om drager te zijn en de consequenties van eventueel dragerschap voor toekomstige beslissingen, bijvoorbeeld in geval van een eventuele kinderwens. Vragen over reproductieve opties bij risico- of gendragerschap voor de ziekte van Huntington kunnen onderdeel uitmaken van genetische counseling. Het kan hierbij gaan om prenataal onderzoek of preïmplantie genetische diagnostiek (PGD), gericht op het uitsluiten van gendragerschap bij een volgende generatie.

Psychosociale begeleiding kan onderdeel uitmaken van de genetische counseling, indien geïndiceerd.

Afspraken voor genetische counseling en psychosociale begeleiding vinden plaats via het secretariaat van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC. Er is een verwijzing van de huisarts nodig.

### ***Periodiek neurologisch onderzoek***

Gedragers kunnen jaarlijks een neurologisch onderzoek (van cognitieve, psychiatrische en motorische functies) ondergaan.

Ook voor diagnostisch onderzoek (het stellen van de diagnose aan de hand van de aanwezigheid van verschijnselen van de ziekte van Huntington) kan men terecht op de afdeling Neurologie.

Afspraken voor neurologisch en/of diagnostisch onderzoek vinden plaats via het secretariaat van de polikliniek Neurologie van het LUMC. Er is een verwijzing van de huisarts nodig.

### ***Psychosociale begeleiding***

Psychosociale begeleiding kan bijvoorbeeld gericht zijn op het verwerken van de uitslag van voorspellend onderzoek, het hanteren van onzekerheid en het vinden van een nieuw toekomstperspectief. Het verwerken van eigen ervaringen met de ziekte van Huntington in gezin of familie zal meestal deel uitmaken van de begeleiding. De sociale, relationele en maatschappelijke gevolgen van de situatie zullen eveneens aan de orde komen.

Psychosociale begeleiding kan worden gegeven door de psychologen van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC (afspraken via het secretariaat), door GGZ Duin- en Bollenstreek (afspraken via een van de vestigingen), of door de psycholoog van het Steunpunt Huntington. Er is een verwijzing van de huisarts nodig.

### ***Opvoedingsondersteuning***

Opvoedingsondersteuning kan bestaan uit het met ouders bespreken van de wijze waarop opgroeiende kinderen geïnformeerd kunnen worden over de rol die de ziekte van Huntington in gezin en familie speelt. De betekenis daarvan voor de kinderen en voor hun toekomst staat daarbij centraal.

Deze ondersteuning kan worden geboden door de psychologen van de polikliniek Klinische Genetica van het LUMC (afspraken via het secretariaat), door GGZ Duin- en Bollenstreek (afspraken via een van de vestigingen), of door de psycholoog van het Steunpunt Huntington.

## **Fase 2 Vroeg stadium**

|  |
|--|
| Patiënt heeft motorische, psychiatrische en/of cognitieve symptomen, functioneert zelfstandig. |
|--|

In deze fase wordt het toekomstperspectief ook voor mensen die geen gentest deden helder: de ziekte doet zich onherroepelijk voor. Er kan behoefte zijn aan informatie en begeleiding, anderen kiezen ervoor buiten het zorgverleningcircuit te blijven. Soms is het voor zorgverleners moeilijk deze keuze van mensen te respecteren. Soms speelt ook de vraag hoe deze groep toch de juiste ondersteuning te bieden om kwaliteit van leven en autonomie zolang mogelijk goed in stand te houden. Vaak is er bij familie in het beginstadium van de ziekte wel een begeleidingsvraag.

### ***Educatie***

Educatie over de ziekte van Huntington en de gevolgen daarvan richt zich op het ondersteunen en bevorderen van het zelfmanagement van mensen met de ziekte van Huntington.

Educatie in de keten vindt zowel individueel als groepsgericht plaats. Mensen kunnen aan educatie deelnemen als op zichzelf staande activiteit maar kan ook onderdeel uitmaken van de behandeling. Educatie wordt aangeboden in verschillende vormen, door verschillende professionals (al dan niet multidisciplinair) en voor verschillende doelgroepen

In dit kader zijn er naast individuele educatie diverse cursussen beschikbaar:

- Psycho-educatie programma voor patiënten en partners;
- Gespreksgroepen voor oudere kinderen/jeugdigen;
- Ondersteuning bij opvoedingsvragen in gezinnen met de ziekte van Huntington;
- Informatie over de ziekte door verschillende disciplines over de gevolgen van de ziekte van Huntington voor het dagelijks functioneren en de wijze waarop daarmee omgegaan kan worden.

Via het Serviceloket Huntington kunnen mensen het cursusaanbod opvragen of zich opgeven voor deelname aan een cursus. Voor enkele cursussen geldt dat een indicatie nodig is en voor enkele geldt dat er kosten aan verbonden zijn.

### **Casemanagement**

De casemanager wordt op verzoek van de patiënt (in bijzondere situaties kan dit ook de mantelzorg zijn) bij een patiënt betrokken. De relatie tussen patiënt, familie en casemanager komt veelal bij het begin van het ziekteproces tot stand, maar kan ook in een later stadium tot stand komen.

De casemanager blijft iemand als contactpersoon volgen zolang hij thuis woont en is voor patiënt en familie de aanspreekbare persoon bij vragen of problemen die zich voordoen.

Casemanagement omvat de begeleiding voor thuiswonende wonende mensen met de ziekte van Huntington en/of hun familie en (ondersteuning bij) de coördinatie van multidisciplinaire zorg. De begeleiding kan variëren van het geven van informatie over de ziekte tot ondersteunende gesprekken en praktische hulpverlening. Bijvoorbeeld als zich problemen op het werk voordoen, begeleiding bij het proces naar arbeidsongeschiktheid, aanvragen van uitkering, financiële problemen of het vinden van een geschikte woonvorm. Coördinatie van zorg omvat zowel (het ondersteunen van de patiënt bij) het aanvragen van zorg als afstemming van de zorgverlening van verschillende zorgverleners. Ook kan de casemanager een rol spelen bij het tijdig signaleren van problemen in de leefsituatie.

Via het Serviceloket Huntington wordt toegang naar de casemanager verkregen.

### **Diagnostiek**

Voor diagnostisch onderzoek, het stellen van de diagnose aan de hand van de aanwezigheid van verschijnselen van de ziekte van Huntington, kan men terecht op de afdeling Neurologie van het LUMC. Niet zelden komt het voor dat een patiënt al bekend is met psychiatrische symptomen zonder dat de diagnose ziekte van Huntington gesteld is.

De neuroloog in het LUMC onderzoekt of zich symptomen van de ziekte van Huntington bij een zorgvrager voordoen en stelt al dan niet de diagnose ziekte van Huntington.

Wanneer er sprake is van ernstige psychiatrische problematiek, wordt de patiënt verwezen naar een psychiater van de GGZ voor een specialistische behandeling.

Het komt voor dat patiënten zich niet bewust zijn dat de ziekteverschijnselen zich voordoen en zich niet tot de zorgverlening wenden. Omwille van kwaliteit van leven wordt van eventueel andere betrokken zorgverleners dan gevraagd mensen te motiveren toch het zorgcircuit in te stappen. Ketenzorg Huntington West Nederland ondersteunt partners en/of familieleden in dit proces. Ook de Vereniging van Huntington kan hierbij van betekenis zijn.

Afspraken voor de neuroloog worden gemaakt via het secretariaat van de polikliniek Neurologie van het LUMC. Met de psychiater in de GGZ worden afspraken gemaakt via het centrale nummer van de GGZ. Indien een patiënt nog niet bekend is bij de neuroloog of psychiater, is een verwijzing van de huisarts nodig.

Indien een patiënt betrokkenheid van het zorgcircuit niet op prijs stelt kan via het Serviceloket Huntington begeleiding ingezet worden om patiënt te motiveren wel in het zorgcircuit in te stappen.

### **Behandeling**

Patiënten bezoeken -op indicatie- de neuroloog en/of psychiater die de ziekteverschijnselen volgt en behandelt. Indien zich tussentijds problemen voordoen kan via de geëigende weg een afspraak gemaakt worden.

Indien nodig wordt voor aan de ziekte van Huntington gerelateerde problemen paramedisch onderzoek en/of behandeling ingezet.

Medische en paramedische behandeling vindt plaats op indicatie van de huisarts of medisch specialist.

### **Begeleiding**

Het leven met de ziekte van Huntington vraagt aanpassing en verwerking van de veranderingen die optreden. Zowel de casemanager, maatschappelijk werkende als psycholoog van het Huntingtoncentrum Overduin begeleiden patiënten en familieleden bij dit proces. Belangrijk doel van begeleiding is het leven met de ziekte een plaats te geven in het dagelijks bestaan, leren omgaan met de dreiging van de ziekte of begeleiding bij aan de ziekte van Huntington gerelateerde relatieproblemen. Ook het accepteren dat zorg en behandeling gewenst is kan onderdeel van de begeleiding zijn.

Begeleiding van de partner of familie die nauw betrokken is, is in deze fase vaak aan de orde bijvoorbeeld als er vragen zijn hoe met de situatie om te gaan, de veranderende rol als partner en het afscheid nemen van een situatie zoals die was.

Lotgenotencontact kan zowel voor patiënten als familie/mantelzorger van betekenis zijn. Hiervoor wordt naar de Vereniging van Huntington of het Steunpunt Huntington verwezen.

Via het Serviceloket Huntington of via betrokken zorgverleners wordt begeleiding als onderdeel van een totaal behandelplan ingezet. Voor lotgenotencontact worden mensen naar de Vereniging Huntington of het Steunpunt Huntington verwezen.

### **Opvoedingsondersteuning**

Kinderen in een gezin met een ouder die de ziekte van Huntington heeft, kunnen zodanig in de knel raken dat een gezonde ontwikkeling bedreigd wordt. Opvoedingsondersteuning door mensen die kennis hebben over de ziekte en de impact ervan, kan ouders helpen een gezonde ontwikkeling van het kind te waarborgen.

Als ouders hun kinderen tijdens de opvoeding willen voorbereiden op hun situatie als risicodragers kunnen zich vragen voordoen als: welke informatie geef je aan je kind, op welk moment doe je dat, hoe bereik je dat het kind de informatie kan bevatten, hoe pak je dit aan in een gezin met kinderen van uiteenlopende leeftijd, in diverse levensfasen, en hoe kan een kind op de informatie reageren?

Opvoedingsondersteuning wordt geboden door de casemanager en/of de psycholoog. Indien nodig kan gespecialiseerde thuiszorg vanuit de keten ingezet worden of wordt samengewerkt met GGZ Kinderen of Jeugdzorg. Het doel van opvoedingsondersteuning is erop gericht dat het kind zich thuis gezond kan ontwikkelen.

Opvoedingsondersteuning kan in gang gezet worden door iedereen die signaleert dat kinderen in de knel komen of dreigen te komen. Via het Serviceloket Huntington, de casemanager of in overleg met reeds betrokken zorgverleners kan opvoedingsondersteuning ingezet worden

### **Polikliniek Huntington Overduin**

De Polikliniek Huntington Overduin is primair bedoeld voor zelfstandig wonende patiënten bij wie sprake is van meervoudige problematiek die de betrokkenheid van meerdere disciplines/specialisten vraagt. Daarnaast kunnen patiënten van niet-gespecialiseerde intramurale zorginstellingen zo nodig gebruik maken van de polikliniek. De polikliniek biedt de patiënt multidisciplinaire screening volgens het stepped care model resulterend in een gezamenlijk behandelplan dat aansluit op de zorgvraag van de patiënt.

Het multidisciplinaire team van de polikliniek bestaat uit de disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (specialist ouderengeneeskunde (voorheen verpleeghuisarts), psycholoog, maatschappelijk werker/casemanager, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, diëtist, verpleegkundige en activiteitenbegeleider), een neuroloog van het LUMC en een psychiater van GGZ- Duin en Bollenstreek.

#### Het stepped care model ziet er als volgt uit:

Vooraf aan de eerste screening vindt een intakegesprek plaats met de maatschappelijk werker/casemanager. De multidisciplinaire screening vindt plaats door diverse teamleden op basis van deze intake. De samenstelling van het screeningsteam dat de eerste screening verricht is

afhankelijk van de zorgvraag van de patiënt. De specialist ouderengeneeskunde, psycholoog en casemanager maken in ieder geval deel uit van het screeningsteam dat de eerste screening verricht. De multidisciplinaire polikliniek heeft als uitgangspunt om de patiënt door alle disciplines te laten screenen. Hiermee kan voor alle functiegebieden een nulmeting worden gedaan en wordt de patiënt volledig geïnformeerd over de gevolgen van de ziekte van Huntington en het totale zorgaanbod. De realisatie van zo'n complete multidisciplinaire screening kan in de praktijk over langere tijd plaatsvinden, afhankelijk van de wensen van patiënt en de professionele noodzaak. Bij voorkeur bezoekt een patiënt de polikliniek samen met een partner/mantelzorgverlener. Tijdens het multidisciplinair overleg wordt in kaart gebracht welke klachten en beperkingen patiënt en zijn naasten van de ziekte ondervinden en hoe die effect hebben op het dagelijks leven van zowel patiënt als directe naasten. Na het eerste bezoek volgen met een interval van tenminste een half jaar vervolfbezoeken aan de polikliniek waarin evaluatie en zo nodig bijstelling van het behandelplan plaats vindt. De Polikliniek Huntington Overduin is gevestigd bij Huntingtoncentrum Topaz Overduin

Via het Serviceloket Huntington of de casemanager wordt toegang naar de polikliniek verkregen. Het BBT-team beoordeelt of een screening gewenst is en zet deze indien nodig in gang.

Een bezoek aan de Polikliniek Huntington Overduin wordt door het BBT geïndiceerd. Leden van het BBT maken tevens de afspraak daarvoor.

Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met de ketenzorg bestaan.

#### **Multidisciplinair behandel- en begeleidingsteam (BBT)**

Het behandel- en begeleidingsteam bestaat uit de verschillende disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) en een psychiater van GGZ Duin- en Bollenstreek. Het BBT biedt behandeling en begeleiding voor patiënten die thuis wonen op basis van het behandelplan, zoals opgesteld door het multidisciplinaire poliklinische of het dagbehandlingsteam. Waar nodig wordt voor de uitvoering van het behandelplan een beroep gedaan op eerstelijns zorgverleners. Leden van het behandel- en begeleidingsteam dragen hiertoe kennis over aan en ondersteunen de eerstelijns zorgverleners bij de uitvoering van het behandelplan. Evaluatie en bijstelling van het behandelplan vindt plaats op de polikliniek in bijzijn van alle betrokken zorgverleners en patiënt.

Via de Polikliniek Huntington Overduin of het BBT wordt toegang verkregen naar gespecialiseerde behandeling en begeleiding thuis.

Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met de ketenzorg bestaan.

#### **Dagbehandling**

Dagbehandling Huntington in Topaz Overduin biedt aan thuiswonende patiënten met de ziekte van Huntington één of meerdere dagen per week ziektespecifieke en gestructureerde begeleiding, behandeling, activiteiten en verzorging door een gespecialiseerd multidisciplinair team (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) op een daartoe ingerichte afdeling. Dagbehandling is gericht op het behouden of het bevorderen van de kwaliteit van leven van de patiënt en zijn familie. Doel van dagbehandling is behoud van zelfstandigheid en de draagkracht van het systeem te optimaliseren zodat iemand zo lang mogelijk thuis kan wonen. Hiertoe ontvangt de patiënt diverse therapieën en de mantelzorg indien nodig begeleiding. Daarnaast beoogt dagbehandling patiënten een zinvolle en aangename dagbesteding te bieden. De zorg wordt geboden door een multidisciplinair team.

Voor dagbehandling is een indicatie van het CIZ nodig. Via het Serviceloket Huntington, maatschappelijk werk Topaz Overduin of de casemanager kan dagbehandling in gang gezet worden.

#### **Kortdurende opname**

Kortdurende opname is een tijdelijk opname met een specifiek doel. Binnen de Keten worden verschillende vormen van kortdurende opname geboden:

### 1. Observatieopname:

De doelstelling voor een observatieopname is:

- inzicht krijgen in het functioneren van de patiënt;
- zicht krijgen op de behandelmogelijkheden;
- vaststelling van een passend vervolgtraject voor de toekomst.

Een observatieopname resulteert in een zorgbehandelplan en/of advies aan cliënt en/of zorgverleners.

De duur van de observatie periode is meestal acht weken, maar kan -afhankelijk van de vraag- ook korter. Een observatieopname wordt geboden in Topaz Overduin.

Op indicatie kunnen patiënten voor aanvullend onderzoek of het instellen van de medicatie worden opgenomen bij GGZ Duin- en Bollenstreek of in het LUMC.

### 2. Intervalopname

De doelstelling van een intervalopname is om de thuissituatie zolang mogelijk te stabiliseren door op afspraak met een zekere regelmaat kortdurende opname te bieden ter ontlasting van de mantelzorger en/of om de patiënt structuur te bieden. Een nevensdoel kan zijn dat de patiënt went aan verblijf in een intramurale setting en zo toegroeit naar langdurig verblijf.

Intervalopname wordt geboden aan patiënten die bekend zijn van de polikliniek, het begeleiding- en behandelteam, dagbehandeling of een eerdere andersoortige kortdurende opname en vinden plaats op basis van in het zorgbehandelplan vastgestelde afspraken met betrekking tot het doel van de opname, de duur en de frequentie. De lengte van een intervalopname is meestal een week maar kan ook twee weken zijn.

Interval opname wordt geboden in Topaz Overduin.

### 3. Crisisopname

De doelstelling van een crisisopname is het bieden van opvang en zorg bij een noodzaak tot opname wegens acuut ontstane crisis van de patiënt en/of ontwrichting van het patiëntensysteem die leidt tot ernstige gezondheidsrisico's en/of sociale risico's.

Crisisopname wordt meestal geboden in Topaz Overduin. Wanneer er sprake is van ernstige psychiatrische problemen die niet goed zijn te behandelen in Topaz Overduin of wanneer er sprake is van gevaar, kan een patiënt kortdurend worden opgenomen op een crisisopnameafdeling van GGZ Duin- en Bollenstreek.

### 4. Revalidatieopname

De doelstelling van een revalidatieopname is het niveau van functioneren na een ziekte of ongeval en/of opname in een ziekenhuis dusdanig te verbeteren dat terugkeer naar huis mogelijk is.

Revalidatieopname is bedoeld voor mensen die vanwege specifieke zorg- en begeleidingsbehoefte op grond van de ziekte van Huntington niet in een regulier revalidatiecentrum of verpleeghuis terecht kunnen of daarmee onvoldoende geholpen zijn.

Voor een kortdurende opname is een indicatie van het CIZ noodzakelijk. Bij crisissituaties kan een indicatie achteraf aangevraagd worden. Het Serviceloket Huntington of de maatschappelijk werker van Topaz Overduin biedt toegang tot kortdurende opname

## **Fase 3 Tussenstadium**

De ziekteverschijnselen zijn duidelijk aanwezig, het zelfstandig functioneren gaat achteruit waardoor behandeling en begeleiding in toenemende mate nodig zijn. Patiënt woont veelal nog thuis maar de ziekte beïnvloedt het privé en mogelijk het werkleven. Er wordt een beroep gedaan op meerdere behandelaars en later in deze fase ook op verpleegkundigen en verzorgenden. Dagbehandeling en tijdelijke opnames kunnen onderdeel van de zorg uitmaken. Het systeem heeft een toenemende behoefte aan ondersteuning.

Deze fase kenmerkt zich ook door het ontstaan van de eerste ziekteverschijnselen: lichte motorische onrust en soms minder specifiek stemmingsproblemen. Niet altijd is al bekend dat patiënt gendrager is, een gendrest kan uitsluitel geven over de vraag of het ziekte proces van de risicodrager begonnen is. Vaak zit de patiënt in de beginfase van de ziekte in een spagaat van enerzijds niet aanvaarden van het debuut van de ziekte, wat soms tijdelijk een adequate copingstrategie is, en anderzijds het onderkennen van de harde werkelijkheid, met daaraan gekoppeld een adequate diagnostische toetsing daarvan. Het is voor zorgverleners soms moeilijk te bepalen wanneer ingrijpen gewenst is en

patiënt naar de zorgverlening te begeleiden. Partners daarentegen hebben in deze fase juist wel behoefte aan ondersteuning en kunnen een ingang bieden zorgverlening voor patiënt ook in gang te zetten.

### **Behandeling**

Middels monitoring worden patiënten periodiek (para)medisch onderzocht. Patiënten bezoeken op indicatie de neuroloog en/of psychiater die de ziekteverschijnselen volgt en behandelt. Als de diagnose ziekte van Huntington nog niet gesteld is, zal dat in deze fase aan de orde zijn (zie fase 2: diagnostiek en medische behandeling).

Indien zich tussentijds problemen voordoen kan via de geëigende weg een afspraak gemaakt worden.

Indien gewenst kan in overleg met patiënt en familie door de neuroloog en/of psychiater de specialist ouderenzorg bij de behandeling betrokken worden. In de loop van het ziekteproces kan een patiënt bij vragen voorgedragen worden voor een screening op de Polikliniek Huntington Overduin. De bij de behandeling betrokken artsen werken nauw samen en maken afspraken over de behandeling. Afstemming van de medische behandeling vindt primair met patiënt en familie plaats en tussen de bij een patiënt betrokken artsen en de psycholoog. Afstemming van het totale zorg- en behandelplan vindt plaats in het periodieke overleg van het BBT.

Afspraken voor de neuroloog worden gemaakt via het secretariaat van de afdeling neurologie. Voor afspraken met de psychiater wordt de GGZ benaderd. Afspraken met paramedici van Huntingtoncentrum Topaz Overduin worden via de Polikliniek Huntington Overduin ingezet of kunnen via het Serviceloket Huntington gemaakt worden.

### **Educatie**

Educatie over de ziekte van Huntington en de gevolgen daarvan richt zich op het ondersteunen en bevorderen van het zelfmanagement van mensen met de ziekte van Huntington.

Educatie in de Ketenzorg Huntington vindt zowel individueel als groepsgericht plaats. Mensen kunnen aan educatie deelnemen als op zichzelf staande activiteit maar educatie kan ook onderdeel uitmaken van de behandeling.

Educatie wordt aangeboden in verschillende vormen, door verschillende professionals (al dan niet multidisciplinair) en voor verschillende doelgroepen

In dit kader zijn er naast individuele educatie diverse cursussen beschikbaar:

- Psycho-educatie programma voor patiënten en partners;
- Gespreksgroepen voor oudere kinderen/jeugdigen
- Ondersteuning bij opvoedingsvragen in gezinnen met de ziekte van Huntington;
- Informatie over de ziekte door verschillende disciplines over de gevolgen van de ziekte van Huntington voor het dagelijks functioneren en de wijze waarop daarmee omgegaan kan worden;
- Cursus voor mantelzorgers.

Via het Serviceloket Huntington kunnen mensen het cursusaanbod opvragen of zich opgeven voor deelname aan een cursus. Voor enkele cursussen geldt dat een indicatie nodig is, voor enkele geldt dat er kosten aan verbonden zijn.

### **Casemanagement**

De casemanager is in deze fase vaak al betrokken bij patiënt en familie. Indien dit nog niet het geval is zal contact tot stand komen. De casemanager blijft de patiënt en familie volgen zolang hij/zij thuis woont en is voor de aanspreekbare zorgverlener die bij vragen of problemen bereikbaar is en zonodig andere disciplines raadpleegt of inzet.

Casemanagement omvat de begeleiding voor thuiswonende mensen met de ziekte van Huntington en/of hun systeem en (ondersteuning bij) patiënt en familie bij de coördinatie van multidisciplinaire zorg. De begeleiding kan variëren van het geven van informatie over de ziekte en mogelijkheden voor begeleiding en zorg, tot ondersteunende gesprekken en praktische hulpverlening. Bijvoorbeeld als zich problemen voordoen bij het afbouwen van werk, in de relatie, aanvragen van uitkering, financiële problemen of het vinden van een geschikte woonvorm.

Coördinatie van zorg omvat zowel (het ondersteunen van de patiënt bij) het aanvragen van zorg als afstemming van de zorgverlening van verschillende zorgverleners. Ook kan de casemanager een rol



spelen bij het tijdig signaleren van problemen in de leefsituatie of de behoefte aan ondersteuning en begeleiding om ervoor te zorgen dat kinderen een gezonde ontwikkeling door kunnen maken.

Via het Serviceloket Huntington wordt toegang naar de casemanager verkregen.

### **Begeleiding**

Het leven met de ziekte van Huntington vraagt aanpassing en verwerking van de veranderingen die optreden. Zowel de psycholoog van het Huntingtoncentrum Overduin als de psycholoog van het Steunpunt Huntington begeleiden patiënten en familieleden bij dit proces.

Begeleiding naar behandeling om de kwaliteit van leven van patiënten te borgen kan in deze fase van belang zijn. Ook kan in deze fase ondersteuning aan familie worden geboden bij vragen over het omgaan met de situatie, hun rol en het afscheid nemen van een situatie zoals die was.

Begeleiding kan plaats vinden door een maatschappelijk werkende, psycholoog of casemanager.

Ook lotgenotencontact kan voor zowel patiënten als familie/mantelzorger van betekenis zijn.

Via het Serviceloket Huntington of via betrokken zorgverleners wordt begeleiding als onderdeel van een totaal behandelplan ingezet. Voor lotgenotencontact worden mensen naar de Vereniging van Huntington of het Steunpunt Huntington verwezen.

### **Opvoedingsondersteuning**

Kinderen in een gezin met een ouder die de ziekte van Huntington heeft, kunnen zodanig in de knel raken dat een gezonde ontwikkeling bedreigd wordt. Opvoedingsondersteuning door begeleiders die kennis hebben over de ziekte en de impact ervan, kan ouders helpen ervoor te zorgen dat het kind zich in het gezin gezond kan ontwikkelen.

Indien één van de ouders ziekteverschijnselen vertoont, kan dit er toe leiden dat een opgroeiend kind aandacht en basisveiligheid tekort komt, waardoor hechtingsproblemen kunnen ontstaan die op latere leeftijd van invloed kunnen blijven op de relatievorming en het welzijn.

Kinderen van ouders met de ziekte van Huntington krijgen soms zorgtaken en verantwoordelijkheden of nemen deze op zich, die niet bij hun leeftijd passen en die hun ontwikkeling ongewenst beïnvloeden. Kinderen in een familie met de ziekte van Huntington hebben aandacht nodig voor de specifieke problemen waarmee zij geconfronteerd worden.

Opvoedingsondersteuning wordt geboden door de casemanager en/of de psycholoog. Indien nodig kan gespecialiseerde thuiszorg vanuit de Zorgketen Huntington ingezet worden of wordt samengewerkt met GGZ Kinderen of Jeugdzorg. Het doel van opvoedingsondersteuning is erop gericht dat het kind zich thuis gezond kan ontwikkelen.

Opvoedingsondersteuning kan in gang gezet worden door iedereen die signaleert dat kinderen in de knel komen of dreigen te komen. Via het Serviceloket Huntington, de casemanager of in overleg met reeds betrokken zorgverleners kan opvoedingsondersteuning ingezet worden

### **Polikliniek Huntington Overduin**

De Polikliniek Huntington Overduin is primair bedoeld voor zelfstandig wonende patiënten bij wie sprake is van meervoudige problematiek die de betrokkenheid van meerdere disciplines/specialisten vraagt. Daarnaast kunnen patiënten van niet-gespecialiseerde intramurale zorginstellingen zo nodig gebruik maken van de polikliniek. De polikliniek biedt de patiënt multidisciplinaire screening volgens het stepped care model resulterend in een gezamenlijk behandelplan dat aansluit op de zorgvraag van de patiënt.

Het multidisciplinaire team van de polikliniek bestaat uit de disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (specialist ouderen geneeskunde (voorheen verpleeghuisarts), psycholoog, maatschappelijk werker/casemanager, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, diëtist, verpleegkundige en activiteitenbegeleider), een neuroloog van het LUMC en een psychiater van GGZ- Duin en Bollenstreek.

#### Het stepped care model ziet er als volgt uit:

Vooraf aan de eerste screening vindt een intakegesprek plaats met de maatschappelijk werker/casemanager. De multidisciplinaire screening vindt plaats door diverse teamleden op basis van deze intake. De samenstelling van het screeningsteam dat de eerste screening verricht is afhankelijk van de zorgvraag van de patiënt. De specialist ouderengeneeskunde, psycholoog en casemanager maken in ieder geval deel uit van het screeningsteam dat de eerste screening verricht. De Polikliniek Huntington Overduin heeft als uitgangspunt om de patiënt door alle disciplines te laten

screenen. Hiermee kan voor alle functiegebieden een nulmeting worden gedaan en wordt de patiënt volledig geïnformeerd over de gevolgen van de ziekte van Huntington en het totale zorgaanbod. De realisatie van zo'n complete multidisciplinaire screening kan in de praktijk over langere tijd plaatsvinden, afhankelijk van de wensen van patiënt en de professionele noodzaak.

Bij voorkeur bezoekt een patiënt de polikliniek samen met een partner/mantelzorger. Tijdens het multidisciplinair overleg wordt in kaart gebracht welke klachten en beperkingen patiënt en zijn naasten van de ziekte ondervinden en hoe die effect hebben op het dagelijks leven van zowel patiënt als directe naasten.

Na het eerste bezoek volgen met een interval van tenminste een half jaar vervolfbezoeken aan de polikliniek waarin evaluatie en zo nodig bijstelling van het behandelplan plaats vindt.

De Polikliniek Huntington Overduin is gevestigd bij Huntingtoncentrum Topaz Overduin.

Een bezoek aan de Polikliniek Huntington Overduin wordt door het BBT geïndiceerd. Leden van het BBT maken tevens de afspraak daarvoor.

Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met Ketenzorg Huntington bestaan.

### **Multidisciplinaire behandel- en begeleidingsteam (BBT)**

Het behandel- en begeleidingsteam bestaat uit de verschillende disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) en een psychiater van GGZ Duin- en Bollenstreek en biedt behandeling en begeleiding voor patiënten die thuis wonen op basis van het behandelplan, zoals opgesteld door het multidisciplinaire poliklinische of het dagbehandelingsteam.

Waar nodig wordt voor de uitvoering van het behandelplan een beroep gedaan op eerstelijns zorgverleners. Leden van het behandel- en begeleidingsteam dragen hiertoe kennis over aan en ondersteunen de eerstelijns zorgverleners bij de uitvoering van het behandelplan.

Evaluatie en bijstelling van het behandelplan vindt plaats op de polikliniek in bijzijn van alle betrokken zorgverleners en patiënt.

Via de Polikliniek Huntington Overduin of het BBT wordt toegang verkregen naar gespecialiseerde behandeling en begeleiding thuis.

Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met Ketenzorg Huntington bestaan.

### **Dagbehandeling**

Dagbehandeling Huntington in Topaz Overduin biedt aan thuiswonende patiënten met de ziekte van Huntington één of meerdere dagen per week ziektespecifieke en gestructureerde begeleiding, behandeling, activiteiten en verzorging door een gespecialiseerd multidisciplinair team (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) op een daartoe ingerichte afdeling. Dagbehandeling is gericht op het behouden of het bevorderen van de kwaliteit van leven van de patiënt en zijn familie. Doel van dagbehandeling is behoud van zelfstandigheid en de draagkracht van het systeem te optimaliseren zodat iemand zo lang mogelijk thuis kan wonen. Hiertoe ontvangt patiënt diverse therapieën en de mantelzorg indien nodig begeleiding. Daarnaast beoogt dagbehandeling patiënten een zinvolle en aangename dagbesteding te bieden. De zorg wordt geboden door een multidisciplinair team.

Voor dagbehandeling is een indicatie van het CIZ nodig. Via het Serviceloket Huntington, maatschappelijk werk Topaz Overduin of de casemanager kan dagbehandeling in gang gezet worden.

### **Kortdurende opname**

Kortdurende opname is een tijdelijk opname met een specifiek doel. Binnen de Keten worden verschillende vormen van kortdurende opname geboden:

#### **1. Observatieopname:**

De doelstelling voor een observatieopname is:

- inzicht krijgen in het functioneren van de patiënt;
- zicht krijgen op de behandelmogelijkheden;
- vaststelling van een passend vervolgtraject voor de toekomst.

Een observatieopname resulteert in een zorgbehandelplan en/of advies aan patiënt en/of zorg-/hulpverleners.

De duur van de observatie periode is meestal acht weken, maar kan, afhankelijk van de vraag ook korter. Een observatieopname wordt geboden in Topaz Overduin. Op indicatie kunnen patiënten voor aanvullend onderzoek of het instellen van de medicatie worden opgenomen bij GGZ Duin- en Bollenstreek of in het LUMC.

## 2. Intervalopname

De doelstelling van een intervalopname is om de thuissituatie zolang mogelijk te stabiliseren door op afspraak met een zekere regelmaat kortdurende opname te bieden ter ontlasting van de mantelzorger en/of om de patiënt structuur te bieden. En nevensdoel kan zijn dat de patiënt gaat verblijven in een intramurale setting en zo toegroeit naar langdurig verblijf.

Intervalopname wordt geboden aan patiënten die bekend zijn van de polikliniek, het begeleiding- en behandelteam, dagbehandeling of een eerdere andersoortige kortdurende opname en vindt plaats op basis van in het zorgbehandelplan vastgestelde afspraken met betrekking tot het doel van de opname, de duur en de frequentie. De lengte van een intervalopname is meestal een week maar kan ook twee weken zijn.

Interval opname wordt geboden in Topaz Overduin.

## 3. Crisisopname

De doelstelling van een crisisopname is het bieden van opvang en zorg bij een noodzaak tot opname wegens acuut ontstane crisis van de patiënt en/of ontwrichting van het patiëntensysteem die leidt tot ernstige gezondheidsrisico's en/of sociale risico's.

Crisisopname wordt meestal geboden in Topaz Overduin. Wanneer er sprake is van ernstige psychiatrische problemen die niet goed zijn te behandelen in Topaz Overduin of wanneer er sprake is van gevaar, kan een patiënt kortdurend worden opgenomen op een crisisopnameafdeling van GGZ Duin- en Bollenstreek.

## 4. Revalidatieopname

De doelstelling van een revalidatieopname is het niveau van functioneren na een ziekte of ongeval en/of opname in een ziekenhuis dusdanig te verbeteren dat terugkeer naar huis mogelijk is.

Revalidatieopname is bedoeld voor mensen die vanwege specifieke zorg- en begeleidingsbehoefte op grond van de ziekte van Huntington niet in een regulier revalidatiecentrum of verpleeghuis terecht kunnen of daarmee onvoldoende geholpen zijn.

Voor een kortdurende opname is een indicatie van het CIZ noodzakelijk. Bij crisissituaties kan een indicatie achteraf afgegeven worden. Via het Serviceloket Huntington of de maatschappelijk werker van Topaz Overduin wordt toegang tot kortdurende opname verkregen.

### ***Gespecialiseerde thuiszorg***

Gespecialiseerde thuiszorg biedt mensen ondersteuning thuis bij praktische, aan de ziekte van Huntington gerelateerde, problemen. Hierbij kan gedacht worden aan bevorderen van de zelfredzaamheid bij huishoudelijke taken en/of persoonlijke verzorging of het motiveren tot acceptatie van hulp, opvoedingsondersteuning of praktische ondersteuning bij bijvoorbeeld de financiële administratie. Gespecialiseerde thuiszorg richt zich op patiënt, familie, mantelzorgers en eventuele kinderen en is erop gericht dat patiënt, indien hij/zij dit wenst, met de juiste ondersteuning naar het systeem, zo lang mogelijk thuis kan wonen. De gespecialiseerde thuiszorg van Ketenzorg Huntington is aanvullend op de reguliere thuiszorg. Vanuit de GGZ Duin- en Bollenstreek kan specialistische thuiszorg geboden worden als de problemen voortkomen uit psychiatrische symptomen van de ziekte van Huntington.

Gespecialiseerde thuiszorg zal veelal via het BBT ingezet worden. Ook via het Serviceloket Huntington is toegang tot deze zorgvorm te verkrijgen. Er is een indicatie van het CIZ nodig.

#### **Fase 4 Gevorderd stadium**

Patiënt kan niet meer zelfstandig functioneren en is afhankelijk van zorg. Intensieve thuiszorg of verblijf is noodzakelijk, omdat de mogelijkheden om thuis te ondersteunen beperkt raken.

In deze fase neemt naast behandeling de behoefte aan verpleging en verzorging meer en meer toe. Omdat de zorgbehoefte vaak de draagkracht van patiënt en mantelzorg overstijgt is thuis wonen vaak niet meer mogelijk. Soms kan opname met intensieve ondersteuning thuis wel uitgesteld worden.

#### **Behandeling**

Patiënten worden medisch gevolgd. Als patiënten nog thuis wonen zullen zij vaak al contact hebben met het BBT van de Ketenzorg Huntington en de neuroloog en/of psychiater op de Polikliniek Huntington Overduin bezoeken. De casemanager zal in deze fase van het ziekteproces betrokken zijn en het ziekteproces mede volgen.

Indien de patiënt in Huntingtoncentrum Topaz Overduin verblijft zal de specialist ouderengeneeskunde nauw betrokken zijn. Neuroloog en psychiater kunnen ook bij patiënten met verblijf nauw betrokken blijven of worden bij de medische behandeling. De specialist ouderengeneeskunde voert de coördinatie over de medische behandeling.

#### **Polikliniek Huntington Overduin**

De Polikliniek Huntington Overduin is primair bedoeld voor zelfstandig wonende patiënten bij wie sprake is van meervoudige problematiek die de betrokkenheid van meerdere disciplines/specialisten vraagt. Daarnaast kunnen patiënten van niet-gespecialiseerde intramurale zorginstellingen zo nodig gebruik maken van de polikliniek. De polikliniek biedt de patiënt multidisciplinaire screening volgens het stepped care model resulterend in een gezamenlijk behandelplan dat aansluit op de zorgvraag van de patiënt.

Het multidisciplinaire team van de Polikliniek Huntington Overduin bestaat uit de disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (specialist ouderengeneeskunde (voorheen verpleeghuisarts), psycholoog, maatschappelijk werker/casemanager, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, diëtist, verpleegkundige en activiteitenbegeleider), een neuroloog van het LUMC en een psychiater van GGZ Duin- en Bollenstreek.

#### Het stepped care model ziet er als volgt uit:

Vooraf aan de eerste screening vindt een intakegesprek plaats met de maatschappelijk werker/casemanager. De multidisciplinaire screening vindt plaats door diverse teamleden op basis van deze intake. De samenstelling van het screeningsteam dat de eerste screening verricht is afhankelijk van de zorgvraag van de patiënt. De specialist ouderengeneeskunde, psycholoog en casemanager maken in ieder geval deel uit van het screeningsteam dat de eerste screening verricht. De Polikliniek Huntington Overduin heeft als uitgangspunt om de patiënt door alle disciplines te laten screenen. Hiermee kan voor alle functiegebieden een nulmeting worden gedaan en wordt de patiënt volledig geïnformeerd over de gevolgen van de ziekte van Huntington en het totale zorgaanbod. De realisatie van zo'n complete multidisciplinaire screening kan in de praktijk over langere tijd plaatsvinden, afhankelijk van de wensen van patiënt en de professionele noodzaak.

Bij voorkeur bezoekt een patiënt de polikliniek samen met een partner/mantelzorger. Tijdens het multidisciplinair overleg wordt in kaart gebracht welke klachten en beperkingen patiënt en zijn naasten van de ziekte ondervinden en hoe die effect hebben op het dagelijks leven van zowel patiënt als directe naasten.

Na het eerste bezoek volgen met een interval van tenminste een half jaar vervolfbezoeken aan de polikliniek waarin evaluatie en zo nodig bijstelling van het behandelplan plaats vindt.

De Polikliniek Huntington Overduin is gevestigd bij Huntingtoncentrum Topaz Overduin

Een bezoek aan de Polikliniek Huntington Overduin wordt door het BBT geïndiceerd. Leden van het BBT maken tevens de afspraak daarvoor. Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met de ketenzorg bestaan.

#### **Multidisciplinaire behandel- en begeleidingsteam (BBT)**

Het behandel- en begeleidingsteam bestaat uit de verschillende disciplines werkzaam bij Topaz Overduin (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) en een psychiater van GGZ Duin- en Bollenstreek

en biedt behandeling en begeleiding voor patiënten die thuis wonen op basis van het behandelplan, zoals opgesteld door het multidisciplinaire poliklinische of het dagbehandelingsteam. Waar nodig wordt voor de uitvoering van het behandelplan een beroep gedaan op eerstelijns zorgverleners. Leden van het behandel- en begeleidingsteam dragen hiertoe kennis over aan en ondersteunen de eerstelijns zorgverleners bij de uitvoering van het behandelplan. Evaluatie en bijstelling van het behandelplan vindt plaats op de Polikliniek Huntington Overduin in bijzijn van alle betrokken zorgverleners en patiënt.

Via de Polikliniek Huntington Overduin of het BBT wordt toegang verkregen naar gespecialiseerde behandeling en begeleiding thuis.

Via het Serviceloket Huntington kan toegang worden verkregen als er nog geen contacten met Ketenzorg Huntington bestaan.

### ***Dagbehandeling***

Dagbehandeling Huntington in Topaz Overduin biedt aan thuiswonende patiënten met de ziekte van Huntington één of meerdere dagen per week ziektespecifieke en gestructureerde begeleiding, behandeling, activiteiten en verzorging door een gespecialiseerd multidisciplinair team (zie ook Polikliniek Huntington Overduin) op een daartoe ingerichte afdeling. Dagbehandeling is gericht op het behouden of het bevorderen van de kwaliteit van leven van de patiënt en zijn/haar familie. Doel van dagbehandeling is behoud van zelfstandigheid en de draagkracht van het systeem te optimaliseren zodat iemand zo lang mogelijk thuis kan wonen. Hiertoe ontvangt patiënt diverse therapieën en de mantelzorg indien nodig begeleiding. Daarnaast beoogt dagbehandeling patiënten een zinvolle en aangename dagbesteding te bieden. De zorg wordt geboden door een multidisciplinair team.

Voor dagbehandeling is een indicatie van het CIZ nodig. Via het Serviceloket Huntington, maatschappelijk werk Topaz Overduin of de casemanager kan dagbehandeling in gang gezet worden.

### ***Kortdurende opname***

Kortdurende opname is een tijdelijk opname met een specifiek doel. Binnen de Ketenzorg Huntington worden verschillende vormen van kortdurende opname geboden:

#### **1. Observatieopname**

De doelstelling voor een observatieopname is:

- inzicht krijgen in het functioneren van de patiënt;
- zicht krijgen op de behandelmogelijkheden;
- vaststelling van een passend vervolgtraject voor de toekomst.

Een observatieopname resulteert in een zorgbehandelplan en/of advies aan patiënt en/of zorg-/hulpverleners.

De duur van de observatieperiode is meestal acht weken, maar kan, afhankelijk van de vraag ook korter. Een observatieopname wordt geboden in Topaz Overduin.

Op indicatie kunnen patiënten voor aanvullend onderzoek of het instellen van de medicatie worden opgenomen bij GGZ Duin- en Bollenstreek of in het LUMC.

#### **2. Intervalopname**

De doelstelling van een intervalopname is om de thuissituatie zolang mogelijk te stabiliseren door op afspraak met een zekere regelmaat kortdurende opname te bieden ter ontlasting van de mantelzorger en/of om de patiënten structuur te bieden. En nevensdoel kan zijn dat de patiënt went aan verblijf in een intramurale setting en zo toegroeit naar langdurig verblijf.

Intervalopname wordt geboden aan patiënten die bekend zijn van de polikliniek, het begeleiding- en behandelteam, dagbehandeling of een eerdere andersoortige kortdurende opname en vinden plaats op basis van in het zorgbehandelplan vastgestelde afspraken met betrekking tot het doel van de opname, de duur en de frequentie. De lengte van een intervalopname is meestal een week maar kan ook twee weken zijn.

Interval opname wordt geboden in Topaz Overduin.

#### **3. Crisisopname**

De doelstelling van een crisisopname is het bieden van opvang en zorg bij een noodzaak tot opname wegens acuut ontstane crisis van de patiënt en/of ontwrichting van het patiëntensysteem die leidt tot ernstige gezondheidsrisico's en/of sociale risico's.

Crisisopname wordt meestal geboden in Topaz Overduin. Wanneer er sprake is van ernstige psychiatrische problemen die niet goed zijn te behandelen in Topaz Overduin of wanneer er sprake is van gevaar, kan een patiënt kortdurend worden opgenomen op een crisisopnameafdeling van GGZ Duin- en Bollenstreek.

#### 4. Revalidatieopname

De doelstelling van een revalidatieopname is het niveau van functioneren na een ziekte of ongeval en/of opname in een ziekenhuis dusdanig te verbeteren dat terugkeer naar huis mogelijk is. Revalidatieopname is bedoeld voor mensen die vanwege specifieke zorg- en begeleidingsbehoefte op grond van de ziekte van Huntington niet in een regulier revalidatiecentrum of verpleeghuis terecht kunnen of daarmee onvoldoende geholpen zijn.

Voor een kortdurende opname is een indicatie van het CIZ noodzakelijk. Bij crisissituaties wordt een indicatie achteraf afgegeven. Via het Serviceloket Huntington of de maatschappelijk werker van Topaz Overduin kan kortdurende opname in gang gezet worden.

#### ***Gespecialiseerde thuiszorg***

Gespecialiseerde thuiszorg biedt mensen ondersteuning thuis bij praktische, aan de ziekte van Huntington gerelateerde, problemen. Hierbij kan gedacht worden aan bevorderen van de zelfredzaamheid bij huishoudelijke taken en/of persoonlijke verzorging of het motiveren tot acceptatie van hulp, opvoedingsondersteuning of praktische ondersteuning bij bijvoorbeeld de financiële administratie. Gespecialiseerde thuiszorg richt zich op patiënt, familie, mantelzorgers en eventuele kinderen en is erop gericht dat patiënt, indien hij dit wenst, met de juiste ondersteuning naar het systeem, zo lang mogelijk thuis kan wonen.

Vanuit de GGZ Duin- en Bollenstreek kan specialistische thuiszorg geboden worden als de problemen voortkomen uit psychiatrische symptomen van de ziekte van Huntington.

Gespecialiseerde thuiszorg zal veelal via het BBT ingezet worden. Ook via het Serviceloket Huntington is toegang tot deze zorgvorm te verkrijgen. Er is een indicatie van het CIZ nodig.

#### ***Langdurig verblijf***

Als thuis wonen niet meer mogelijk is biedt Topaz Overduin een passende en huiselijke woonomgeving op gespecialiseerde en daartoe op patiënten afgestemde en ingerichte afdelingen. Afhankelijk van de zorgbehoefte en de fase van de ziekte zijn er verschillende gedifferentieerde afdelingen. Dit betekent dat bewoners verblijven op een afdeling met anderen die zich in dezelfde fase van de ziekte bevinden en op grond hiervan overeenkomstige zorg nodig hebben. Voor bewoners heeft dit als groot pluspunt dat ze samenleven met mensen die overeenkomstige mogelijkheden hebben in een passende woonomgeving.

Bij langdurig verblijf ligt de nadruk op het bieden van een aangename woonomgeving, aangepast aan de specifieke eisen die de ziekte met zich meebrengt en de behoeften en wensen van individuele patiënten. Dit komt tot uiting in de ruime en overzichtelijke opzet van de afdelingen, maar ook in de manier waarop via een duidelijke dagstructuur het dagelijks leven overzichtelijker gemaakt wordt. Op alle afdelingen wordt zorg geboden door het multidisciplinaire team van Topaz Overduin. De psychiater van de GGZ Duin- en Bollenstreek en de neuroloog van het LUMC zijn waar nodig betrokken bij de zorgverlening.

Er zijn twee woonafdelingen, een opnameafdeling en een psychiatrische afdeling.

#### Opnameafdeling

Voor mensen die in Topaz Overduin komen wonen is een aparte opnameafdeling ingericht waar de patiënt kan wennen aan wonen in Topaz Overduin en het multidisciplinaire team de bewoner leert kennen. Als duidelijk is op welk van de overige afdelingen de patiënt het best thuis is, verhuist hij of zij zodra er op die afdeling een plaats vrijkomt.

#### Woonafdelingen

Er zijn in Topaz Overduin twee woonafdelingen. Op deze afdelingen ligt de nadruk op huiselijkheid en de gewone dagelijkse activiteiten die ook thuis inhoud geven aan de dag. Uiteraard wordt hiernaast ook de nodige zorg en behandeling geboden. De meeste bewoners wonen het grootste deel van hun verblijf in Overduin op een van deze afdelingen. De afdelingen en units op de afdelingen onderscheiden zich van elkaar door de zorg- en begeleidingsbehoefte van de bewoners op basis van

vermogen tot zelfregie, zelfredzaamheid, vermogen en behoefte aan sociale interactie, en behoefte aan rust/activiteiten.

#### Psychiatrische afdeling

In een aantal gevallen hebben patiënten voor kortere of langere tijd dusdanige gedragsproblemen en/of andere psychiatrische problematiek, dat er behoefte is aan specifieke behandeling en begeleiding en een individuele benadering. Op een reguliere woonafdeling is het dan niet altijd mogelijk om de optimale zorg en behandeling te bieden. Daarnaast kan de sfeer op een afdeling en dus het woonklimaat van andere bewoners negatief worden beïnvloed door de (gedrags)problemen van de medebewoner.

In Topaz Overduin is een gespecialiseerde afdeling waar mensen met dergelijke problematiek individuele behandeling en begeleiding krijgen in een therapeutisch klimaat met extra veel aandacht voor structuur en afspraken. Als de problematiek voldoende is afgenomen, kunnen mensen (terug)verhuizen naar een reguliere woonafdeling.

Voor langdurig verblijf is een indicatie van het CIZ noodzakelijk. Realisatie van langdurig verblijf zal veelal door het BBT en/of de casemanager plaatsvinden.

Zorgvragers die nog niet bekend zijn bij Ketenzorg Huntington West Nederland kunnen contact opnemen met het Serviceloket Huntington.

## 5. Kennisverspreiding

Ketenzorg Huntington West Nederland stelt zich ten doel haar kennis en ervaring aangaande de diagnostiek, behandeling, begeleiding en verpleging en verzorging beschikbaar te stellen aan alle mensen met de ziekte van Huntington en hun familie.

Zij doet dit middels consultatie, second opinion maar ook middels deskundigheidsbevordering, al dan niet op maat, voor professionals en zorgorganisaties.

### **Consultatie**

Consultatie is het geven van een inhoudelijk advies aan een professional over de diagnostiek, begeleiding, behandeling of verpleging en verzorging in en buiten Ketenzorg Huntington. Consultatie wordt door alle disciplines uit Ketenzorg Huntington geboden en resulteert in een advies aan betrokken zorgverleners. Een consult kan aanleiding zijn om een patiënt uit te nodigen voor een van de poliklinieken of voor een observatieopname. Soms leidt de consultvraag niet alleen tot een advies maar wordt ook een behandelplan voorgesteld dat door de externe zorgverleners uitgevoerd wordt.

### **Second opinion**

Ketenzorg Huntington voert op verzoek van andere specialisten, verpleeghuizen of andere hulpverleners een second opinion uit. Via het Serviceloket Huntington kunnen zorgverleners daartoe contact opnemen.

### **Deskundigheidsbevordering**

Middels deskundigheidsbevordering wordt expertise over de diagnostiek, begeleiding, behandeling en verpleging en verzorging binnen en buiten Ketenzorg Huntington aangeboden.

Binnen de keten vindt periodiek plaats:

- Klinische lessen, waarin theoretische kennis overgedragen wordt;
- Inspiratiebijeenkomsten, waarin resultaten van wetenschappelijk onderzoek worden gepresenteerd.

Nagegaan wordt wat de betekenis daarvan is voor de praktijk. Deze bijeenkomsten staan open voor externe professionals die bij de zorg voor de doelgroep betrokken zijn.

Gestandaardiseerde en op maat ontwikkelde modules worden aangeboden voor externe partijen.

Training on the job wordt aangeboden aan professionals die zorg verlenen aan mensen met de ziekte van Huntington.

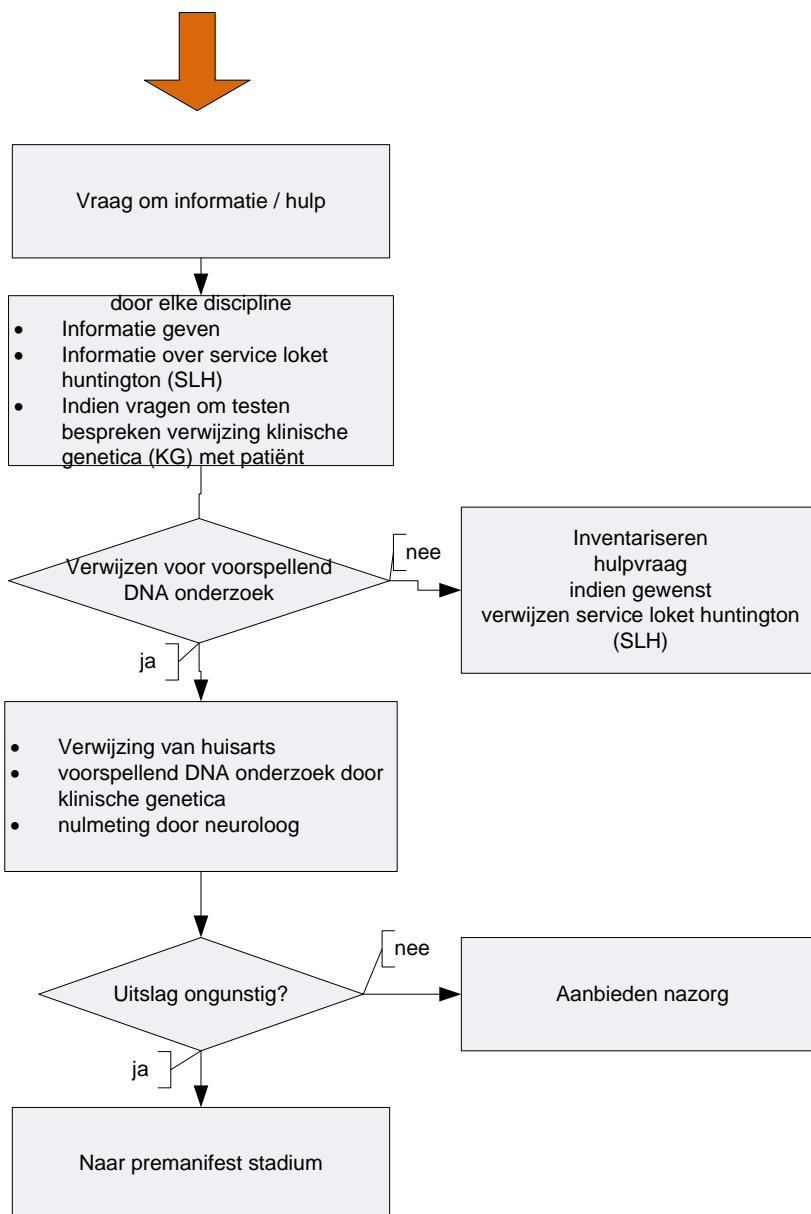
Daarnaast bestaat de mogelijkheid bij Ketenzorg Huntington, bijvoorbeeld in de vorm van een stage of werkbezoek, in de praktijk met ervaren medewerkers mee te lopen.



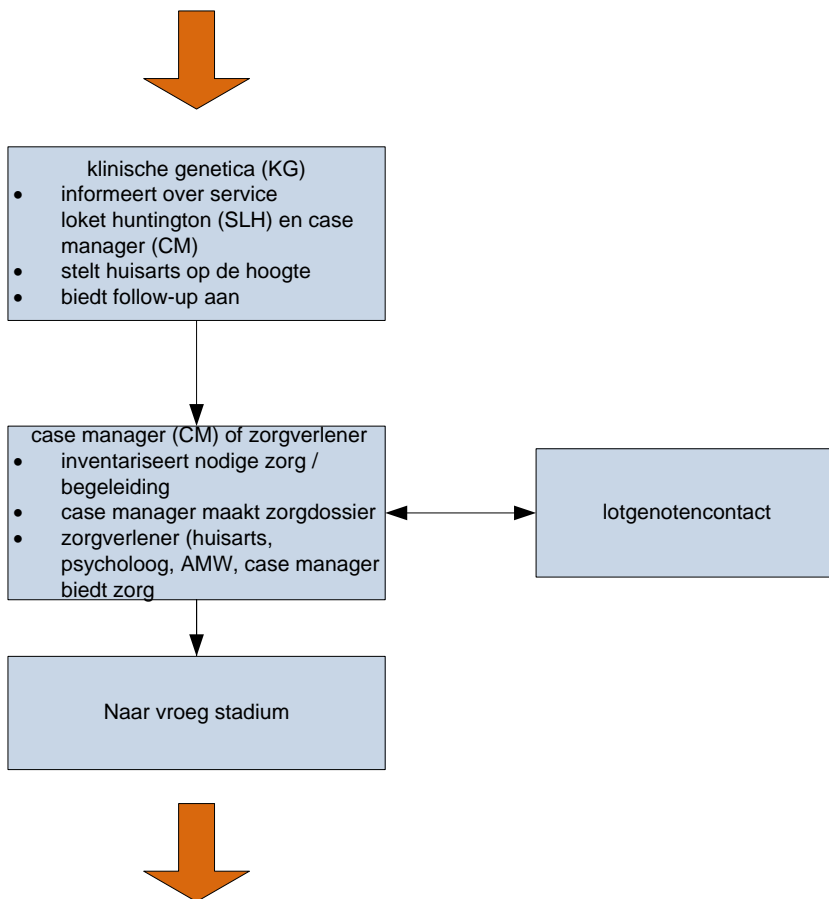
## 6. Zorgpaden

### Zorgpaden Huntington

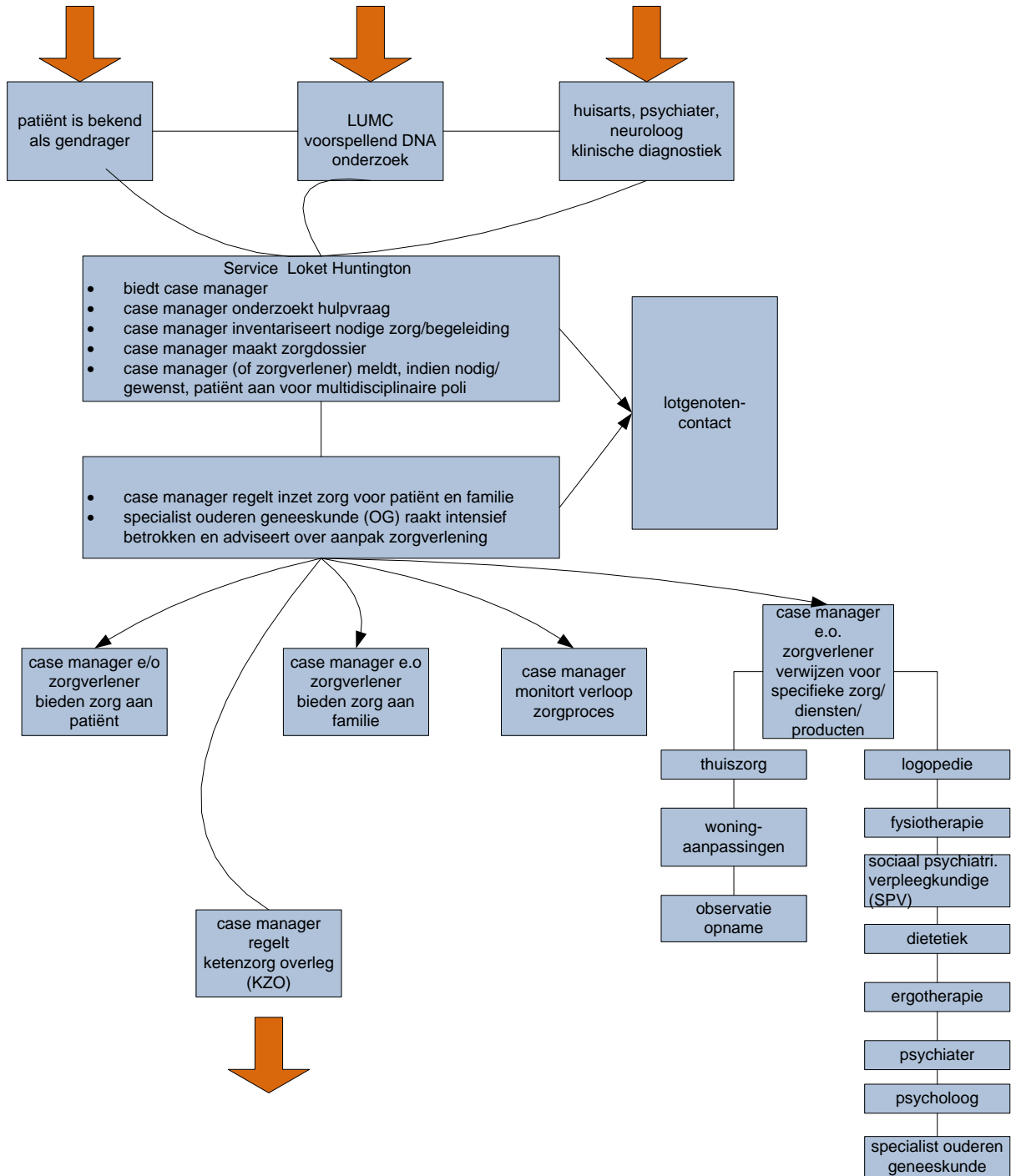
#### Fase 0 Voorstadium



## Fase 1 Premanifest stadium



## Fase 2 Vroeg stadium



**Fase 3 Tussen stadium**



ketenzorg overleg (KZO) doet voorstel  
 beleid/zorgplan  
 case manager coördineert zorgproces  
 patiënt en familie in samenspraak met  
 specialist ouderen geneeskunde (OG)

ketenzorg overleg (KZO) min. 4 x pj

Uitbreiding zorgverlening met  
 meerdere disciplines

ketenzorg overleg (KZO)  
 beslist over toeleiding patiënt  
 naar multidisciplinaire poli

Nee

Continueer behandeling

ja

Relevante disciplines doen poli;

- Terugkoppeling bevindingen in ketenzorg overleg (KZO)
- case manager (CM) en specialist ouderen geneeskunde spin in web coördinatie zorgverlening
- Aanpassen zorgdossier

ketenzorg overleg (KZO) bespreekt  
 terugkoppeling naar relevante  
 disciplines  
 case manager (CM) coördineert  
 terugkoppeling

case manager  
 (CM) e.o  
 zorgverlener  
 behandelen  
 patiënt

case manager  
 (CM) e.o  
 zorgverlener  
 bieden zorg aan  
 familie

case manager  
 (CM) monitort  
 verloop  
 zorgproces

Paramedici  
 behandelen  
 patiënt

ketenzorg overleg (KZO) overleg  
 verandering van klachten / symptomen?  
 Verlies draagkracht bij patiënt / familie?

Nee

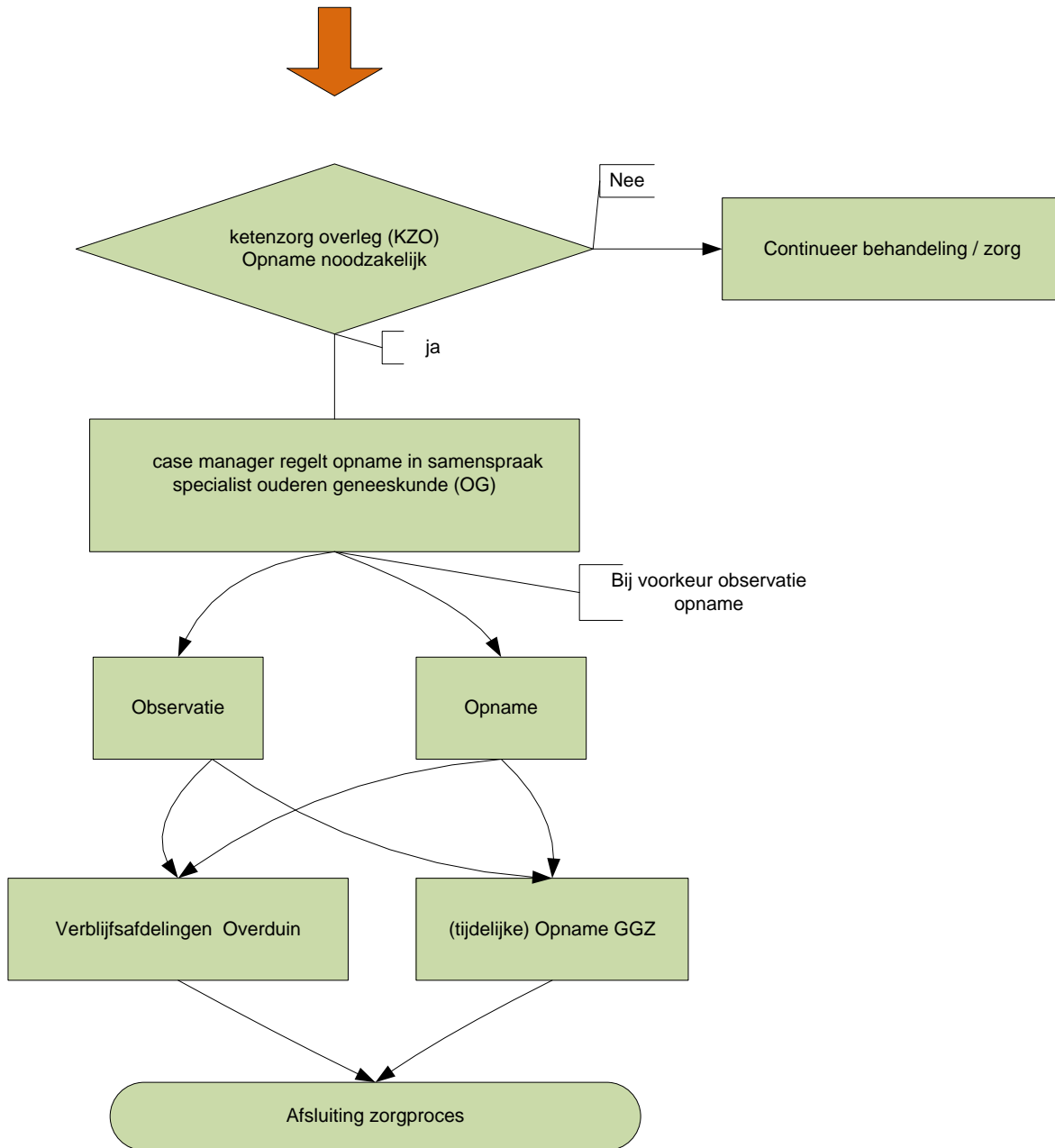
Continueer behandeling

ja

- Aanpassing behandeling
- Dagbehandeling intervalopname
- Crisisopname GGZ of Overduin



**Fase 4 Gevorderd stadium**



## Bijlage 1

### KetenZorg Overleg

Kwalitatief goede zorg vormt een antwoord op de vraag van patiënt of zijn familie en vraagt van zorgverleners hun activiteiten naar inhoud en tijdstip af te stemmen. Het Ketenzorgoverleg (KZO) is de plek waar deze onderlinge afstemming plaats vindt.

#### **KZO bij complexe zorg**

Indien meerdere zorgverleners bij de zorgverlening betrokken raken volgt in overleg met patiënt en familie, de casemanager de voortgang in de zorg.

Altijd staat de zorgbehoefte van patiënt en familie centraal. Zodra de casemanager constateert dat meerdere factoren tegelijkertijd tot problemen leiden, en er dus sprake is van een complexe hulpvraag, brengt hij/zij deze in tijdens een KZO.

Het ambulante team, het team van de dagbehandeling en de teams van de verblijfsafdelingen hebben tweewekelijks een KZO.

Bij een KZO zijn in elk geval de aan de zorgvrager gekoppelde casemanager, een specialist ouderengeneeskunde en een psycholoog aanwezig. Voor mensen die intramuraal zorg ontvangen geldt dat ook de persoonlijk begeleider deelneemt. Daarnaast zijn de zorgverleners die vanuit de Zorgketen Huntington bij de patiënt betrokken zijn aanwezig. Externe zorgverleners kunnen indien gewenst uitgenodigd worden deel te nemen aan het KZO. Gezamenlijk bestrijken ze alle terreinen waarop de ziekte van Huntington tot problemen kan leiden, namelijk het lichamelijk, psychosociaal en maatschappelijk functioneren.

De casemanager richt zich op de sociale en maatschappelijke factoren die een rol spelen bij het functioneren van de patiënt en zijn systeem. De arts onderzoekt welke somatische factoren van invloed zijn op het functioneren van de patiënt en hoe deze in gunstige zin beïnvloed kunnen worden. De psycholoog houdt zich bezig met het gedrag van de patiënt. De persoonlijk begeleider richt zich op de gevolgen van de ziekte in het dagelijks functioneren, welke knelpunten patiënt ervaart en hoe patiënt hiermee omgaat en ondersteunt kan worden.

Gezamenlijk bespreken ze het aandeel van de verschillende factoren en komen tot een samenhangende visie op de problematiek. Op basis van deze visie wordt afgesproken hoe een op de vraag passend aanbod gedaan kan worden en wie daarin wat op zich neemt. Dit gebeurt minimaal tweemaal per jaar.

De casemanager vraagt het KZO voor een patiënt zonder verblijf aan, de teammanager het KZO voor patiënten die op Overduin wonen.

## Bijlage 2

### Experts Ketenzorg Huntington West Nederland:

#### *LUMC*

Prof. dr. R.A.C. Roos, neuroloog, LUMC  
Prof. dr. A. Tibben, neuropsycholoog, LUMC  
Mevr. Drs. L.B. van der Meer, psycholoog, klinische genetica LUMC  
Mevr. Dr. E.K. Bijlsma, klinisch geneticus  
Mevr. Drs. E. Dumas, neuropsycholoog  
Drs. S.J.A. van de Bogaard, neuroloog i.o.

#### *GGZ Duin- en Bollenstreek*

Peter Petzinger, verpleegkundige  
Tanja van Nassau, verpleegkundige

#### *Huntingtoncentrum Overduin*

Lia de Jager, casemanager en maatschappelijk werkende  
Charlotte van Wijk, casemanager

Jesseke de Man verpleegkundige  
overige experts volgen

Lani Liem, specialist ouderengeneeskunde  
Annemiek Slobbe, specialist ouderengeneeskunde

Christine Westerweel, psycholoog  
Annemarie Belder, psycholoog

Corrie Wassenaar, maatschappelijk werker

Karin Bunnig, fysiotherapeut  
Brigit Burer, fysiotherapeut  
Jessie van der Bent, fysiotherapeut

Sebastiaan Lamain, ergotherapeut  
Marieke Clemens, ergotherapeut

Anne-Wil Heemskerk, logopedist

Fleur Veldkamp, diëtist