

Ziekte van Huntington

Gedragsveranderingen en psychiatrische problemen

Erik van Duijn, psychiater
GGZ Delfland/LUMC
e.vanduijn@ggz-delfland.nl

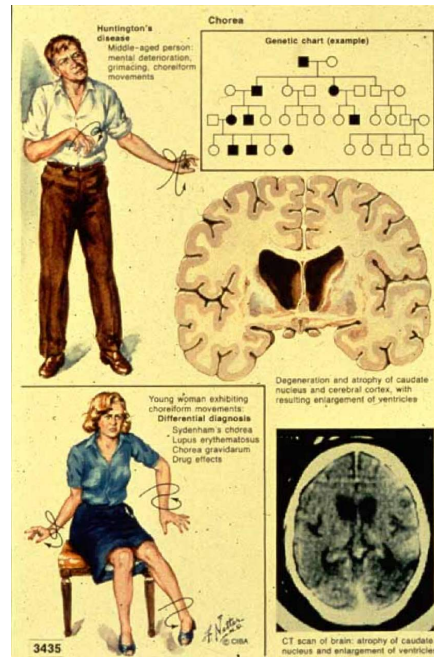
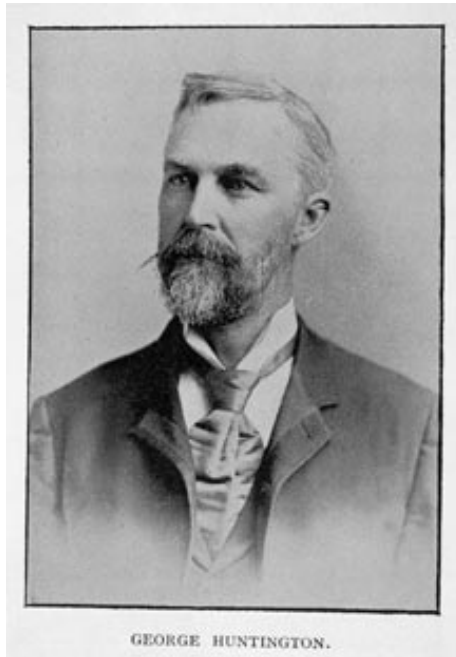
14 maart 2017

Even voorstellen

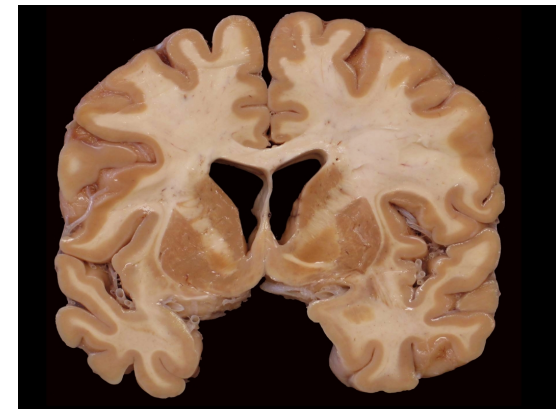
- Psychiater GGZ Delfland
- Onderzoek naar psychiatrische problemen bij de ziekte van Huntington
- Psychiater voor Huntingtonpatiënten (Overduin, Kloosterhoeve, Gulden Huis)
- Actief in Europees Huntingttonnetwerk en Enroll-HD
- Lid van Wetenschappelijke adviesraad Vereniging van Huntington
- Adviseur studies en netwerken

Ziekte van Huntington

George Huntington: On Chorea (1872)

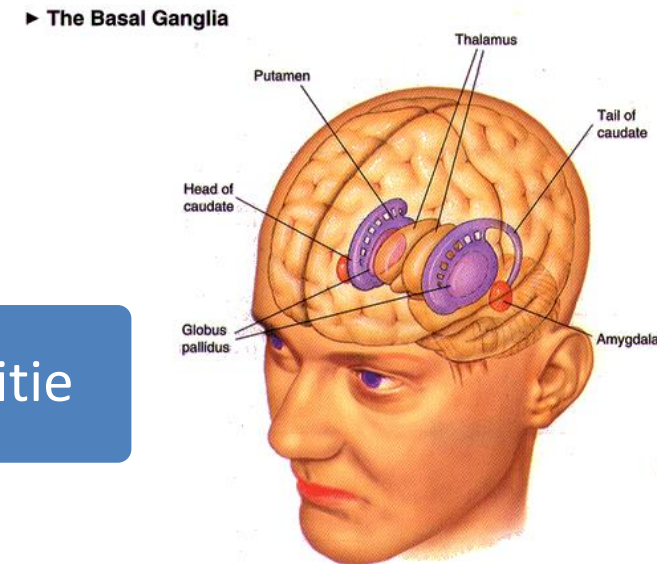


- Meest voorkomende monogenetische neurologische ziekte
- 11-14 per 100.000 (1.800-2.200 patiënten in NL)



Symptomen

- Neurodegeneratieve aandoening
 - Progressief
 - Klinisch beeld verandert

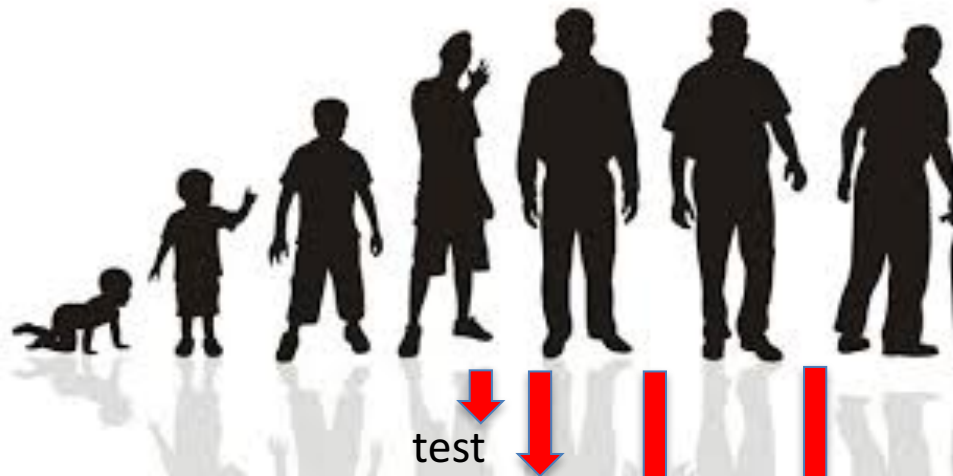


- 98% ontwikkelt psychiatrische klachten

Complexe progressieve ziekte



TOENAME SYMPTOMEN



test
gezinsvorming

verlies van werk

overlijden

Levensloopziekte

- Complex en progressief
- Invloed op gezin(svorming)
- Grote invloed op levensloop: werk, financiën, woning etc.
- Afhankelijkheid van mensen en systemen
- Patiënt ziet problemen niet altijd in: 'unawareness' of 'denial'

Vragen

- Welke symptomen vallen u het meeste op?
- Welke symptomen geven de meeste hinder?
- Van welke symptomen heeft uw partner/kind het meeste last?

Bewegingsstoornissen

- Progressieve bewegingsstoornis
- Chorea: onwillekeurige, sierlijke en vloeiende bewegingen van gelaat, romp en extremiteiten
- Hypokinesie en rigiditeit

Beginleeftijd

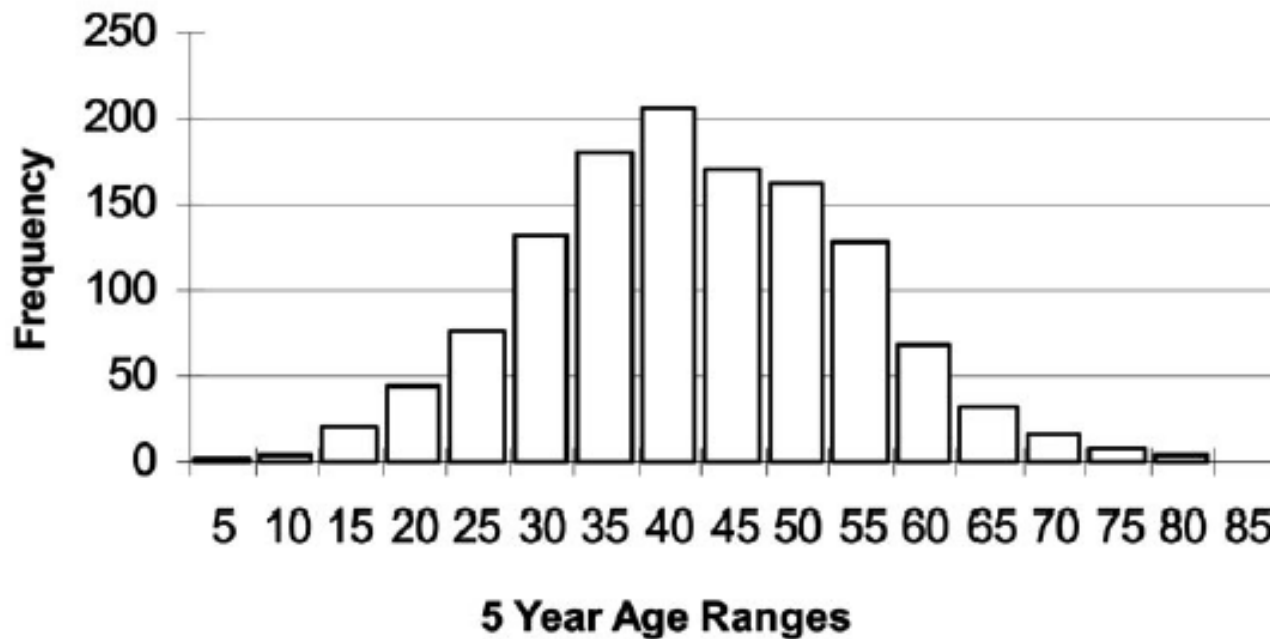
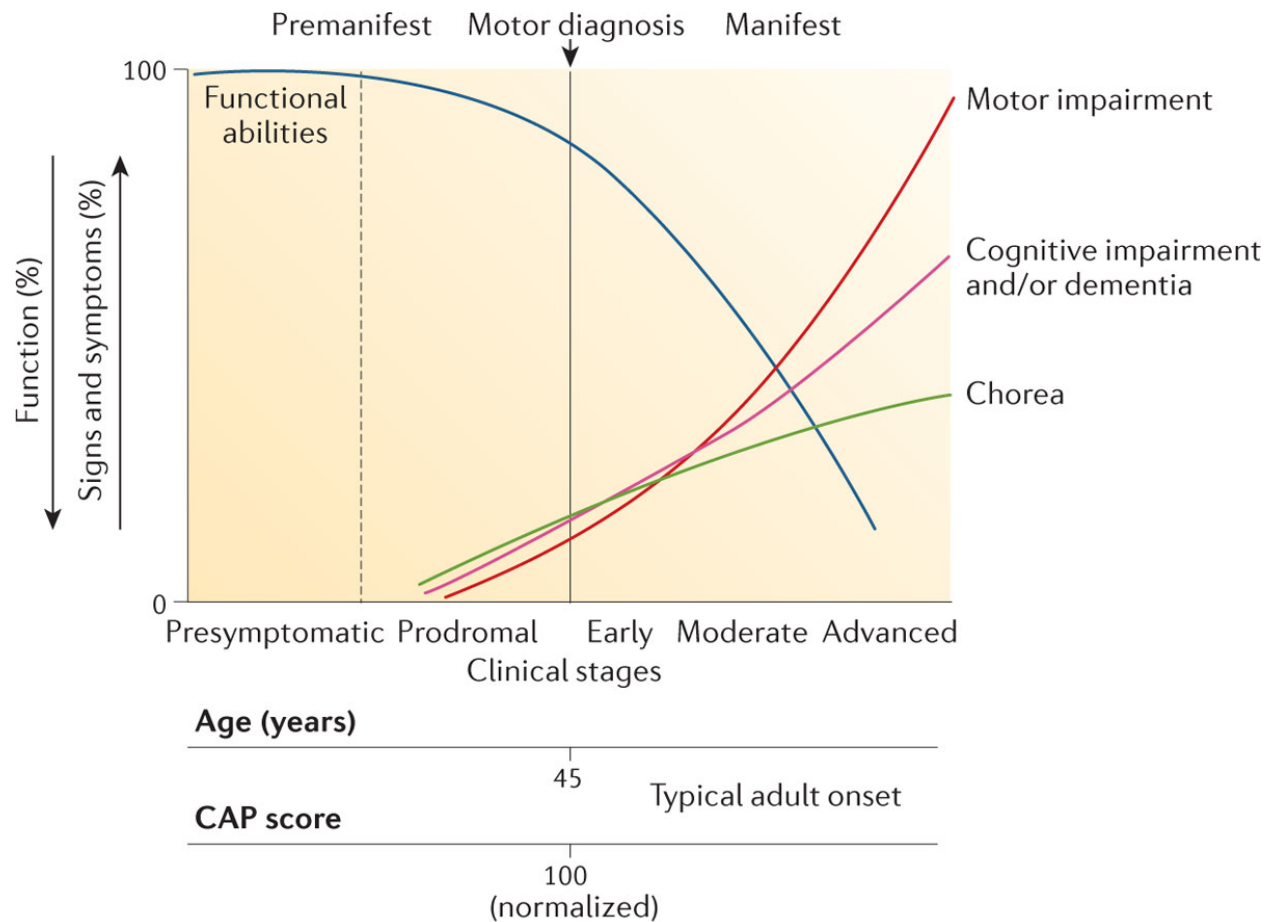


FIG. 1. Huntington's disease onset ages. The age at onset distribution in Huntington's disease is very broad and may vary from as young as 3 or 4 years of age to as old as 85. Onset presented here represents initial signs of motor impairment.

Beloop van de ziekte van Huntington



Nature Reviews | **Disease Primers**

Tabrizi, S. J. *et al.* Huntington disease *Nat. Rev. Dis. Primers* 2015

Neurocognitieve stoornissen

- Aandacht
 - Concentratie
 - Planning en organisatie, werkgeheugen
 - Cognitieve flexibiliteit
 - Verminderd ziekte-inzicht: awareness & insight
 - Geheugen is relatief gespaard
- Executieve stoornissen

Sociale cognitie (DSM-5):

- Herkennen van emoties
- ‘Theory of Mind’: beperkingen in inleven van emoties, intenties en gedachten van een ander

Neurocognitieve stoornissen

Wat merk je ervan?

- Complexe opdrachten
- Denkprocessen verlopen langzamer
- Verlies van spraak en initiatief beïnvloeden beoordeling van cognitief functioneren
- Subcorticale dementie
 - psychomotorische traagheid
 - cognitieve flexibiliteit

European HD Network

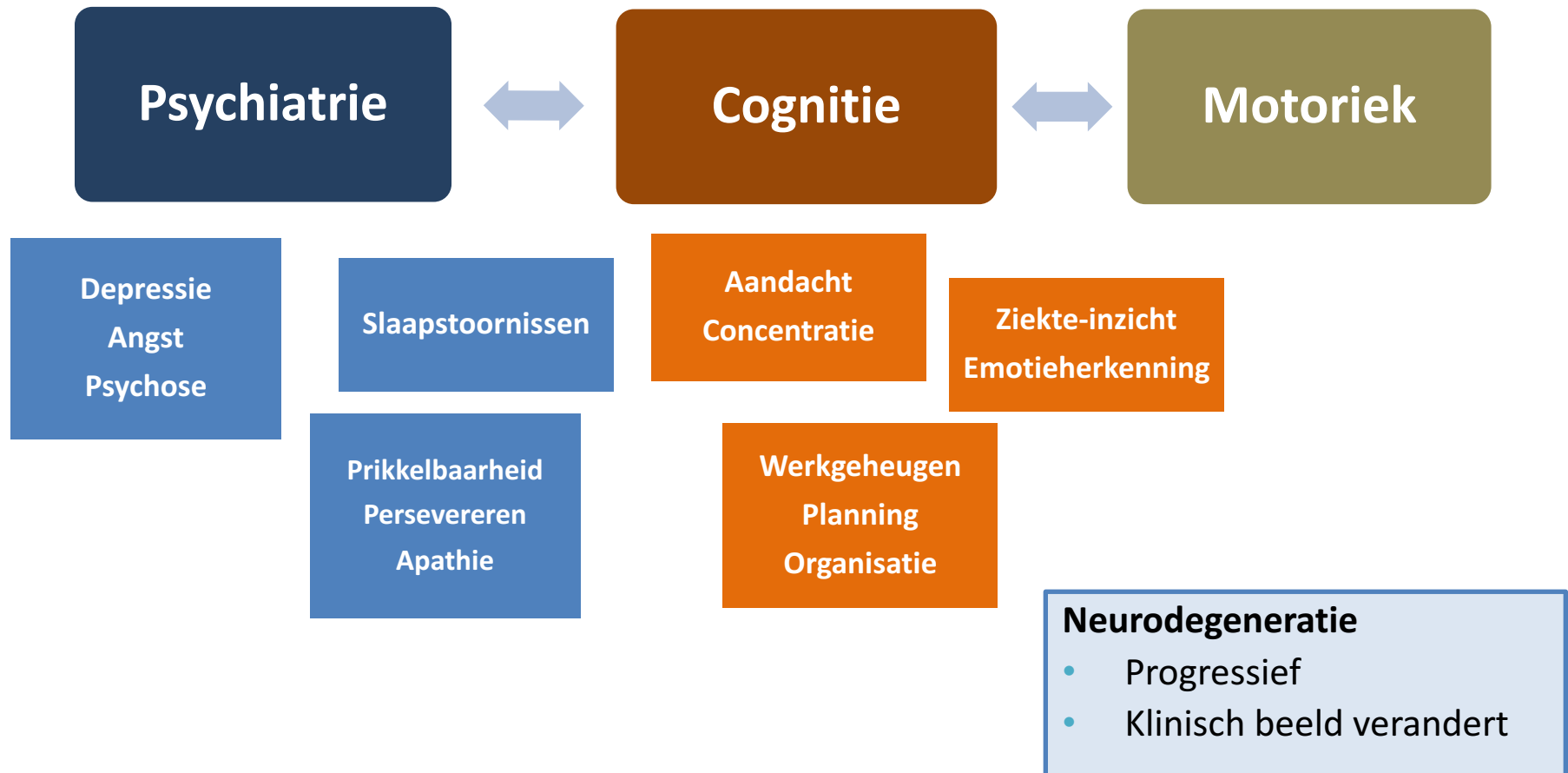
- 18 Europese landen
- Observationeel onderzoek: REGISTRY
 - 1766 deelnemers (1540 manifest, 226 premanifest)
 - 87% ‘gedragsproblemen’
 - 20% psychiatrisch begin
 - 8% cognitief begin
 - 40% heeft in het leven een psychiatrische stoornis (psychose, agressie, suïcidale ideaties)

Ingewikkelde psychiatrische diagnostiek

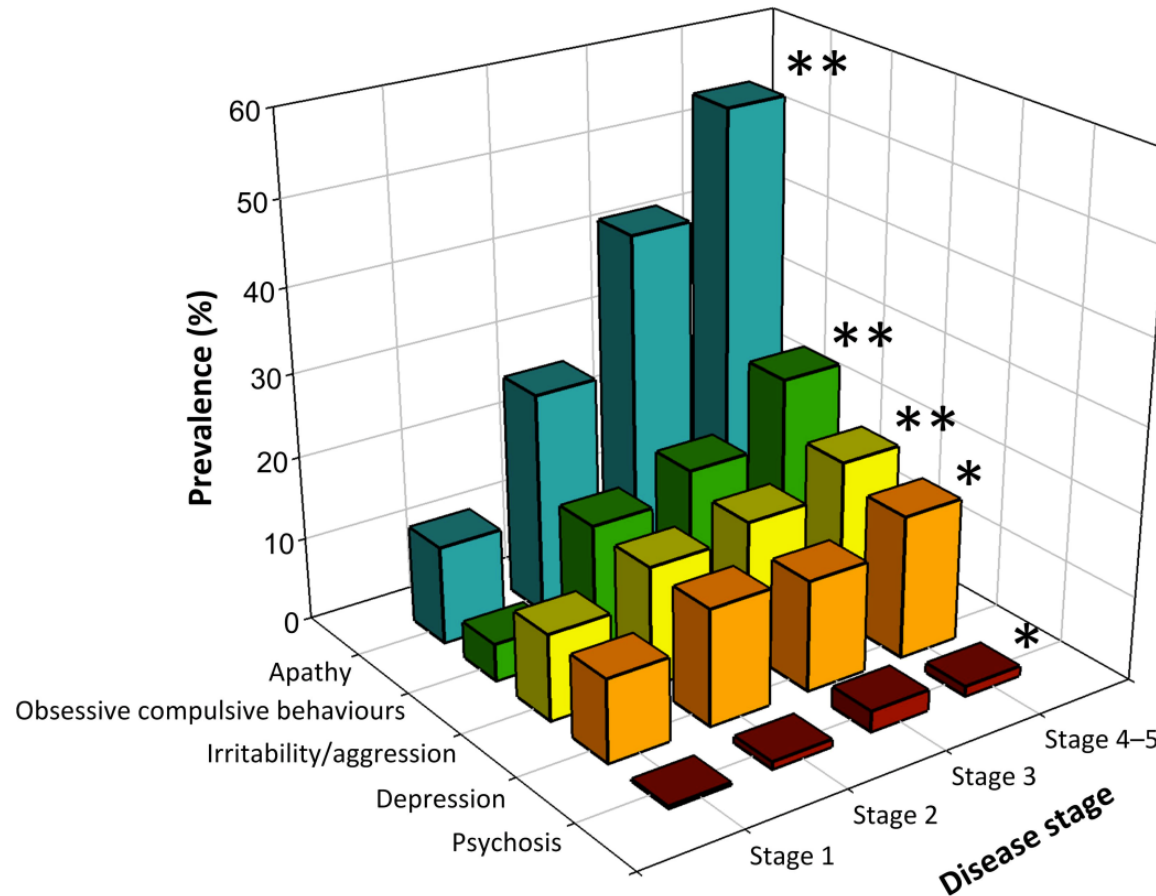
- Geen relatie met CAG repeats van het gen
- Diagnostische problemen:
 - Verminderd ziektebesef
 - Comorbiditeit
 - Lichamelijke symptomen van Huntington
 - Slaapproblemen
 - Gewichtsverlies
 - Lichamelijke onrust

Samenvattend:

Huntington: gevarieerd klinisch beeld



Psychiatrische stoornissen



Welke psychiatrische aandoeningen?

- Stemming
 - Depressie, angst en spanning
- Persoonlijkheidsveranderingen
 - Prikkelbaarheid, agressieve impulsdoorbraken
 - Apathie, gevoelloosheid
- Dwangmatigheid
- Psychotische symptomen
- Slaapstoornissen
 - Slapeloosheid, ander dag/nachtritme
- Suïcidaliteit

Wat is een depressie eigenlijk?

- 5 van de volgende criteria in de afgelopen 2 weken:
 - Depressieve stemming
 - **Verminderde interesse/anhedonie**
 - Gewichtsverlies of –toename
 - Insomnia of hypersomnia
 - **Psychomotorische agitatie of vertraging**
 - Vermoeidheid of verlies van energie
 - Gevoelens van waardeloosheid of schuldgevoelens
 - **Concentratieproblemen**
 - Suïcidale gedachten

Dwangklachten

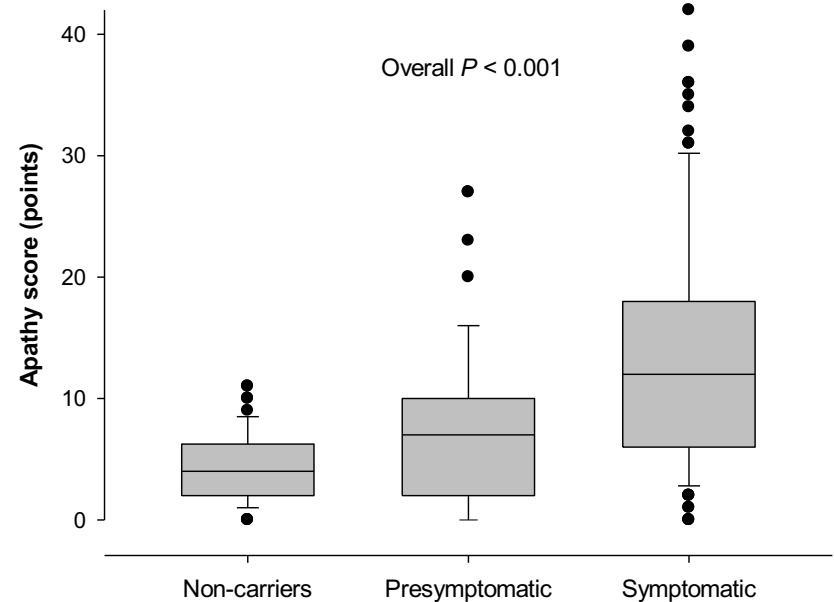
- Vooral controleren en 'ziekelijke' impulsen
- Gokken en preoccupatie met seksualiteit worden beschreven
- Stoornis in remming van gedrag?
- Rol van dopamine of de afwijkingen in de 'basale kernen'?

Prikkelbaarheid

- Variërend van irritatie tot agressieve impulsdoorbraken
- Grote (emotionele) druk op het gezin:
 - Onderlinge relaties
 - Hechting
- Wanneer een ouder agressief is geworden: angst om ook zo te worden

Apathie

- In de voorgaande 2 weken heeft 32% apathie
- Het voorkomen van apathie is gerelateerd aan:
 - Depressie
 - Algemeen functioneren
 - Gebruik van medicatie



Correlaten van apathie bij HD

	Geen apathie (n=103) Referentie	Apathie (n=49) OR (95% BI)	<i>p</i>
Man	1.00	2.46 (1.05–5.78)	0.04
Gebruik van antidepressiva	1.00	2.72 (1.13–6.55)	0.03
Gebruik van neuroleptica	1.00	4.40 (1.20–16.1)	0.03
Depressie	1.00	23.8 (2.40–237)	0.007

Voorspellers voor nieuwe apathie

	Geen apathie (n=75)	Incidente apathie (n=13)	
	Referentie	OR (95% BI)	<i>p</i>
Man	1.00	0.41 (0.11-1.57)	0.19
Leeftijd	1.00	0.99 (0.93-1.05)	0.73
Lagere MMSE	1.00	10.1 (1.96-52.2)	0.006

Suïcidaliteit

George Huntington:

“There is a tendency to insanity, sometimes to that form which leads to suicide.”

- 35% van de risicodragers heeft suïcidale gedachten
- 18% van de risicodragers doet minimaal 1 poging
- Suïcidaliteit is gerelateerd aan hopeloosheid
- Belangrijkste voorspeller is een depressie in de voorgeschiedenis
- Kritische periodes: voor de uitslag van genetische test bij het verlies van onafhankelijkheid

Huntington G. Med Surg Rep 1872;26:320-321

Robins Wahlin BR et al., Acta Neurol Scand 2000;102:150-161

Paulsen et al., Am J Psychiatry 2005;162:725-731

Hubers et al., J Affective Dis, 2011

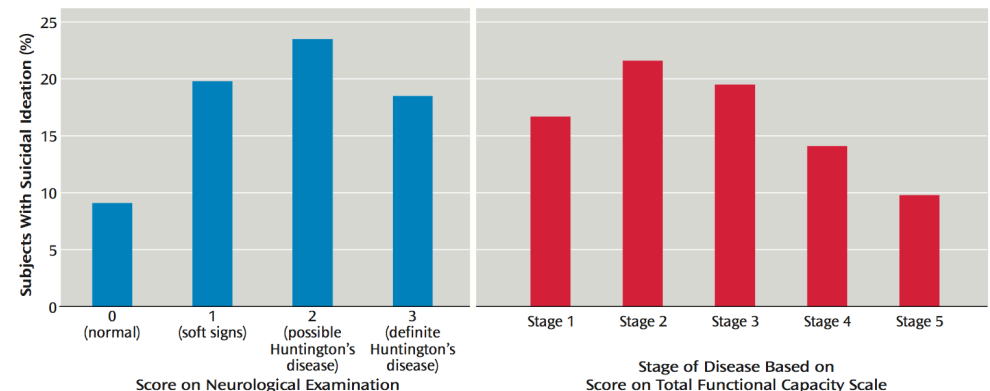
Suïcidaliteit: kritieke perioden

- Kritieke perioden:
 - Kort voor de testuitslag, vooral wanneer er al lichte motorische symptomen zijn
 - Bij verlies van onafhankelijkheid

Belangrijk:

- Ondersteuning
- Informatie
- Lotgenotencontact

FIGURE 1. Percentage of 4,171 Subjects From the Huntington Study Group Database Experiencing Suicidal Ideation by Neurological Examination Scores and Huntington's Disease Stage^a



Wat is voor suïcidale patiënten belangrijk?

- **Praten!!**
- Over:
 - De suïcidale gedachten en handelingen
 - Psycho-educatie en zelfmanagement
 - Medicatie als dat nodig is
 - Praten over de laatste levensfase/euthanasie

Behandeling psychiatrische problemen

Veel onderbehandeling én overbehandeling

- Hele keten – vanaf de huisarts – moet hierin geschoold zijn
- Behandeling van psychiatrische problemen is meestal mogelijk!
- Ontwikkelen van een landelijk formularium

Behandeling

- Motoriek: medicamenteus (symptomatisch)
 - hyperkinesie: tiapride, pimozone, tetrabenazine
 - hypokinesie: amantadine, levodopa, valproïnezuur
 - experimenteel: kreatine, riluzole, Q-10, ethyl-EPA
- Niet-medicamenteus
 - Educatie
 - Ergotherapie
 - Logotherapie
 - Patiëntenvereniging
- Genetische modificatie
- Stamceltherapie
- Transplantatie

Plan onderzoek

- Multifamilie groepstherapie
 - Andere gezinnen hebben soortgelijke problemen en zorgen
 - Hoop, steun en aanmoediging van andere families
 - Empowerment: gevoel van competentie vergroot wordt
 - Steun/acceptatie: een ondersteunend netwerk
 - Gezinnen leren door observatie en identificatie
 - Experimenteren en feedback krijgen
 - Bevorderen van verandering

Houd patiënt centraal in de behandeling

