



Psychiatrie en Huntington

De ziekte van Huntington (ZvH) is een erfelijke neurodegeneratieve stoornis van het centrale zenuwstelsel. Dit betekent dat gebieden in de hersenen vroegtijdig verouderen en afsterven. Het klinische beeld bestaat uit motorische, psychiatrische en cognitieve symptomen. Zij veroorzaken vaak aanzienlijk leed voor patiënten en familie. Alleen symptomatische behandeling is mogelijk.¹ Behandeling van symptomen kan de kwaliteit van leven positief beïnvloeden.²

MELANIE VAN HOOF, verpleegkundig specialist GGZ; zorghetica, Mijzo, Waalwijk

MAAIKE HOOSEMANS, GZ-psycholoog, Mijzo, Waalwijk

KRISTEL KALKERS, GZ-psycholoog; science practitioner, Mijzo, Waalwijk

LEERDOELEN

Na het lezen van dit artikel

- weet u welke behandelmogelijkheden er zijn voor psychiatrische stoornissen bij een progressieve somatische ziekte zoals ZvH;
- weet u hoe met algemene richtlijnen zorg op maat geboden kan worden bij de comorbiditeit van ZvH;
- weet u waarom verpleegkundige diagnostiek en behandeling van belang zijn bij multiproblematiek;
- weet u welke verpleegkundige interventies essentieel zijn in het omgaan met hersenaandoeningen zoals ZvH;
- kent u de betekenis van de tegenstelling *Hurry up and wait* in relatie tot ZvH en weet u hoe dit toegepast kan worden in de behandeling en begeleiding;
- kunt u als verpleegkundig specialist uw leiderschap inzetten om de kennis en betrokkenheid van uw directe collega's met betrekking tot psychiatrie en de ZvH te vergroten.

TREFWOORDEN

ziekte van Huntington, multiproblematiek, psychiatrie, verslaving, cognitieve stoornis, borderlinepersoonlijkheidsstoornis, verpleegkundige diagnostiek en behandeling

1 STUDIEPUNT

Casus Amanda

Een 54-jarige vrouw wordt aangemeld voor opname in een Huntington Expertisecentrum. Zij heet Amanda, is gehuwd en samenwonend, en heeft drie niet-thuiswonende kinderen. Somatisch gezien heeft zij de diagnose ZvH. Psychiatrisch gezien is zij bekend met een borderlinepersoonlijkheidsstoornis, een uitgebreide neurocognitieve stoornis en verslaving. Gedurende haar leven is zij regelmatig geconfronteerd

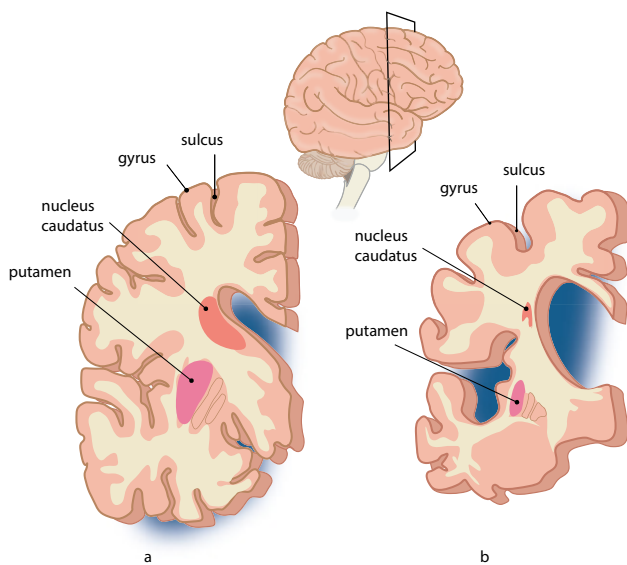
met een instabiele thuissituatie, vanwege overmatig alcoholgebruik, fysieke en verbale agressie binnen het gezin. Ze is in behandeling bij de polikliniek van het Huntington Expertisecentrum en bij GGZ-ambulant. Het contact met hulpverleners verloopt moeizaam. Amanda komt afspraken niet na. Ze raakt steeds vaker betrokken bij agressie-incidenten. Ze wordt verschillende keren in hechtenis genomen. Amanda onderneemt suïcidepogingen en zegt dat ze niet meer aan de verwachtingen van anderen kan voldoen.

ZIEKTE VAN HUNTINGTON

De ziekte van Huntington (ZvH) is een erfelijke aandoening veroorzaakt door een verlengd gen op het vierde chromosoom. Ieder kind van een ouder met ZvH heeft 50% kans op dit afwijkende gen en dus de ZvH.³ De leeftijd bij aanvang is meestal 30-50 jaar, de gemiddelde duur tot overlijden is 17-20 jaar.³ De wereldwijde prevalentie is vijf tot tien per 100 000 mensen.²

De kernsymptomen van ZvH

1. Kenmerkende motorische symptomen; dit zijn ongewenste bewegingen, oftewel chorea.³
2. Psychiatrische en gedragsmatige symptomen; deze zijn vaak aanwezig vóór het begin van de motorische symptomen. De meest voorkomende psychiatrische symptomen zijn:
 - depressie;
 - angst;
 - apathie;
 - obsessief-compulsief gedrag, dat kan leiden tot prikkelbaarheid en agressie.³



Figuur 1 De ziekte van Huntington in beeld: a) normale doorsnede van hersenen en b) de verschijnselen van de ZvH.¹³

3. Cognitieve achteruitgang; dit is eveneens een kernsymptoom van de ZvH.

Ook een gebrek aan ziekte-inzicht komt veel voor.⁴

Casus Amanda (vervolg)

Een poliklinische behandeling volstaat niet meer voor Amanda, een effectieve behandelrelatie komt niet tot stand. Het lukt haar niet om adviezen op te volgen. Wel heeft ze een duidelijke hulpvraag: ze wil meer rust ervaren. Amanda wordt vrijwillig opgenomen op een zorglocatie voor cliënten met ZvH. Ook hier uit ze boosheid en is ze ongeduldig. Amanda gedraagt zich rebels. Zij kan niet wennen aan de rust die haar geboden wordt op de zorglocatie. Met regelmaat gaat ze naar huis. Thuiszijn vraagt echter te veel van haar. Amanda worstelt met het vinden van evenwicht, zoals in rust en activiteit. Zo is het samen-zijn met medecliënten te druk en confronterend voor haar, anderzijds valt het alleen-zijn haar zwaar. Daarnaast zegt Amanda dat zij niet gewend is dat mensen haar, ondanks haar defensieve en grensoverschrijdende gedrag, helpen en beschikbaar blijven. Ze kan moeilijk aarden en is rusteloos. Ze is ambivalent in wat zij wil en nodig heeft. Amanda is geneigd om zwart-wit te denken en handelt impulsief. Ze vertelt dat ze last heeft van pieken en dalen in haar stemming. Emoties komen hard bij haar binnen en dat kan ze moeilijk verdragen. Om haar gevoelens te dempen gebruikt ze alcohol en benzodiazepines. Onder invloed van alcohol is het niet meer mogelijk haar te begeleiden en te de-escaleren. Zij verliest dan volledig de controle, met forse verbale en fysieke agressie richting medecliënten en hulpverleners. Daarna heeft zij veel spijt en dit beïnvloedt haar stemming negatief.

VERPLEEGKUNDIGE DIAGNOSTIEK EN BEHANDELING

De verpleegkundige diagnostiek en interventies zijn een essentieel onderdeel van de behandeling in het expertisecentrum. ZvH kent namelijk verschillende uitingsvormen, maar altijd is er comorbiditeit van gezondheidsproblemen. Het klinische oordeel van de verpleegkundigen richt zich op de gevolgen van die gezondheidsproblemen voor het dagelijks functioneren. Er is aandacht voor de betekenis die de cliënt en diens systeem aan de klachten geven.

De verpleegkundige diagnoses zijn het resultaat van een systematisch proces van verzamelen en analyseren van gegevens. Een proces van klinisch redeneren vormt de grondslag voor verpleegkundige behandeling.

In de casus Amanda zijn de volgende classificatiesystemen gebruikt als hulpmiddel:

- North American Nursing Diagnosis Association (NANDA): verpleegkundige diagnostiek;⁵
- Nursing Interventions Classifications (NIC): verpleegkundige interventies;⁶
- Nursing Outcomes Classifications (NOC): verpleegkundige resultaten.⁷

Casus Amanda (vervolg)

Verpleegkundig-diagnostisch is er bij Amanda sprake van ineffectief gezondheidsmanagement (NANDA 00078). Het lukt onvoldoende om tegemoet te komen aan haar doel meer rust te ervaren. Behandeling van de gevolgen van haar ziekte is onvoldoende geïntegreerd in haar dagelijks leven.

- Kenmerkend zijn de ineffektieve keuzes die zij vanuit haar impulsiviteit maakt, zoals de aanschaf van een hondje.
- Daarnaast heeft ze moeite met de begeleiding gericht op het omgaan met haar gevoelens en emoties.
- Dit alles wordt in stand gehouden door hevige stemmingswisselingen, rouwgevoelens over haar verlies van gezondheid en onafhankelijkheid.
- En de gewoontes vanuit het gezin wat betreft het reageren op het gevoelsleven; Amanda is gewend om te vechten, en om te dempen met middelen.
- Daarnaast heeft zij de verpleegkundige diagnose identiteitsstoornis (NANDA 00121). Amanda worstelt met haar zelfbeeld en met hoe zij zich gedraagt en wie zij wil zijn.

Dat uit zich in:

- gevoelens van leegte;
- moeite met relaties aangaan en onderhouden;
- ineffektieve copingstrategieën;
- wisselende gevoelens over zichzelf.

Zij weet zich geen raad met gevoelens en emotionele

prikkels die steeds heviger bij haar binnenkomen. Dit wordt beïnvloed door haar persoonlijkheidsproblematiek, en versterkt door de toenemende cognitieve klachten ten gevolge van de ZvH.

Er is een risico op geweld jegens anderen (NANDA 00138). Dat hangt samen met onder andere de risicofactoren:

- middelengebruik;
- patroon van geweld tegen anderen;
- verminderd cognitief functioneren;
- impulsiviteit.

Tevens is er een risico op suïcide (NANDA 00150) vanwege:

- de voorgeschiedenis van suïcidepogingen;
- schuldgevoelens;
- opname in een zorginstelling;
- de samenhang met rouw vanwege verlies van onafhankelijkheid;
- ontwricht gezin;
- middelenmisbruik;
- impulsiviteit.

SUÏCIDALITEIT EN ZVH

Suïcidaliteit is de op twee na meest voorkomende doodsoorzaak bij cliënten met ZvH, na pneumonie en andere infecties.⁸ Het suïciderisico ligt hoger dan in de algemene populatie.⁹

- Eén kritieke periode is vlak voor het krijgen van de diagnose, waarschijnlijk door de onzekerheid die deze periode met zich meebrengt.¹⁰
- Een tweede kritieke periode ontstaat wanneer de afhankelijkheid van anderen toeneemt.

Bekende risicofactoren zijn:

- de aanwezigheid van psychiatrische symptomen zoals depressie, angst, prikkelbaarheid en agressie;
- sociale factoren zoals het niet-hebben van nageslacht, steun van familieleden en werkloosheid;^{10,11}
- verminderde cognitieve flexibiliteit lijkt ook een risicofactor te zijn.¹²

Casus Amanda (vervolg)

Er is onvoldoende wetenschappelijk bewijs voor de behandeling van psychiatrische symptomen bij de ZvH. Daarom worden er elementen uit de verschillende GGZ-richtlijnen toegepast.¹³ Vanuit de klinische praktijk zijn er strategieën en farmacologische opties beschikbaar, zoals Expert-Based Consensus Guidelines¹ en een formulier.¹⁴ De behandeling van Amanda is gericht op een geheel van klachten, uitgevoerd met elementen uit verschillende behandelingen. Vanwege haar cognitieve achteruitgang is de haalbaarheid van de psychotherapeutische interventies uit de multidisciplinaire richtlijn *Persoonlijkheidsstoornissen*¹⁵ bijvoorbeeld beperkt. Dit geldt ook voor de gedragstherapeutische interventies uit de richtlijn *Stoornissen in het gebruik van alcohol*.¹⁶

Om aan te sluiten bij het cognitieve niveau en de beperkte belastbaarheid van Amanda zijn de richtlijnen aangepast. Er is expliciet aandacht voor de psychosociale interventies vanuit de richtlijn *Persoonlijkheidsstoornissen*.

Het zorgteam bestaat uit:

- social workers;
- verpleegkundigen;
- verzorgenden.

Zij zetten zich in om een therapeutische relatie met Amanda op te bouwen en te onderhouden (NIC 5000). Hiervoor gebruiken zij de presentiebenadering. Dit betekent dat zij zich beschikbaar en open opstellen voor Amanda. Zij zijn oprecht in haar geïnteresseerd. Zij hebben geleerd hun oplossingsgerichtheid los te laten en het contact met Amanda aan te gaan vanuit een open houding.¹⁷

Als een situatie uit de hand is gelopen, reflecteert het zorgteam op het eigen handelen en onderzoekt het team andere beïnvloedende factoren. Telkens pakken zij terug op het exploreren van de hulpvraag of behoefte achter het gedrag van Amanda. Daarin worden zij ondersteund door een klein en stabiel multidisciplinair team (counseling, NIC 5240). Dit team is nauw betrokken bij het proces van klinisch redeneren en handelen. Drie keer per week zijn er overleggen met leden van het zorgteam, de GZ-psycholoog en/of specialist ouderengeneeskunde en/of verpleegkundig specialist GGZ. Ook het systeem wordt nauw betrokken.

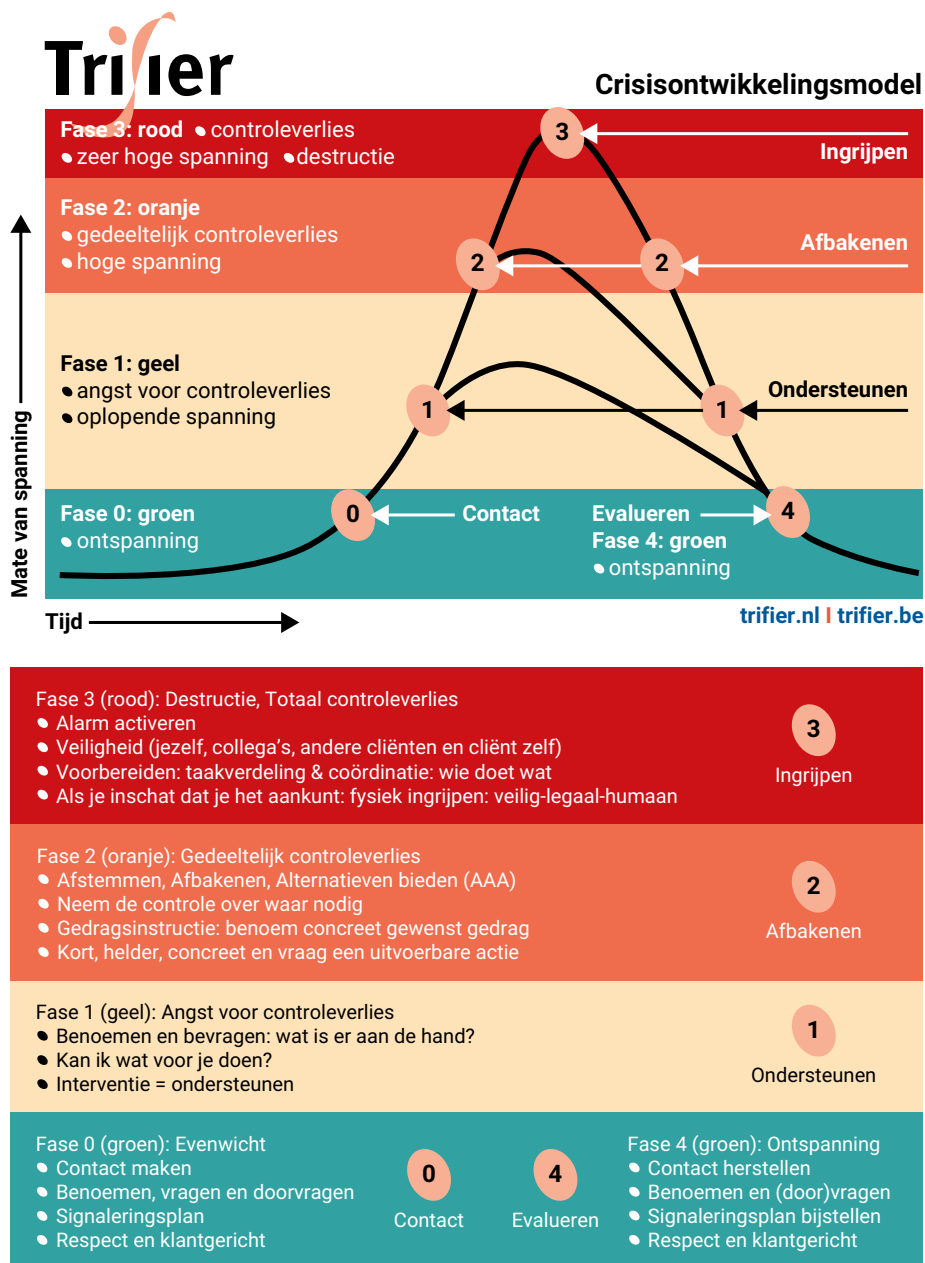
Amanda gaat ieder weekend met verlof naar huis (bevordering familiebetrokkenheid, NIC 7110).

De zorg en behandeling richten zich steeds op de klacht die op dat moment voor Amanda vooropstaat. Interventies worden echter ook proactief en preventief ingezet. Een gevoel van betrokkenheid is bijvoorbeeld belangrijk voor Amanda. Zij kan hevig reageren op veranderingen waarvan zij niet op de hoogte is gesteld. Daar wordt rekening mee gehouden.

Het zorg- en behandelteam hanteert een positieve benadering en is transparant naar Amanda. Het team draait niet om veranderingen in gedrag heen. Zij geven complimenten, en spreken knelpunten en grenzen eerlijk uit. Zij nemen besluiten op basis van *shared decision-making*. Het team zet zich in om continuïteit te behouden in het evalueren van interventies en afspraken.

Voor het de-escaleren bij een dreigende crisis en interveniëren bij crisissituaties, gebruikt het zorgteam het crisisonwikkelingsmodel (figuur 2).¹⁸

Er is een gepersonaliseerd signaleringsplan voor Amanda, gericht op het voorkomen van controleverlies. In het contact met Amanda wordt gewerkt met een



Figuur 2 Het crisisontwikkelingsmodel Trifler.¹⁸

eenvoudige stoplicht-versie. In de uitzonderlijke situaties dat de veiligheid onvoldoende is gewaarborgd, werken zij kortdurend samen met fysieke zorgbeveiligers. Daarmee voorkomen zij insluiting en inzet van politie.

Volgens de GGZ Standaard *Diagnostiek en behandeling van suïcidaal gedrag* zijn in het kader van suïcidepreventie samen met Amanda stress- en kwetsbaarheidsfactoren en beschermende factoren uitgewerkt en acties uitgezet.¹⁹

Vanwege de verslavingsproblematiek is het centrum voor dubbele diagnose (psychiatrie en verslaving) in consultatie gevraagd. Een deelbehandeling blijkt

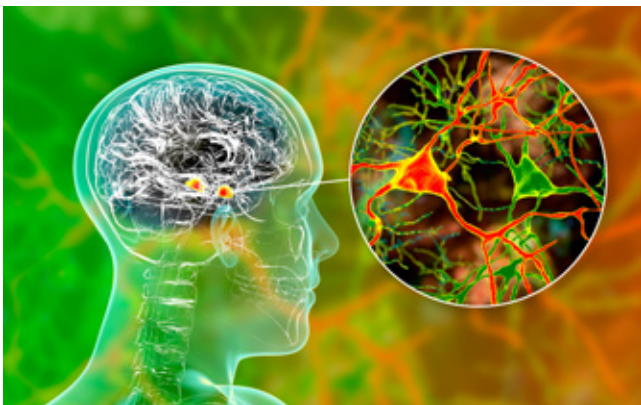
vanwege de complexe comorbiditeit bij Amanda niet haalbaar. Hun betrokkenheid is beperkt tot advisering aan het zorg- en behandelteam.

- Elementen uit cognitieve gedragstherapie worden vereenvoudigd toegepast.
- Samen met Amanda is een voor- en nadelenbalans opgemaakt van haar alcoholgebruik.
- Daarnaast werkt zij met een beloningssysteem, waarbij ze het aantal dagen van haar abstinentie op een whiteboard schrijft.¹⁶

Het zorgteam heeft een ervaringsdeskundige geconsulteerd om meer inzicht te krijgen in alcoholverslaving. Naar aanleiding daarvan bespreekt het zorg- en behandelteam de zucht met Amanda.

PRET-STRATEGIE

- Pauzeren
- Rustige omgeving
- Eén taak tegelijk – eenvoudig houden
- Tempo aanpassen



Figuur 3 PRET-Strategie.

CHECKLIST DO'S

Hurry up and wait is een tegenstelling die een belangrijke basis vormt in het omgaan met de ZvH.²⁰ Vanwege cognitieve schade kennen cliënten doorgaans weinig geduld en veel impulsiviteit. Dit vraagt van zorgverleners om op te schieten. Tegelijkertijd is trager denken een typisch kenmerk. Dat vraagt geduld van de zorgverlener. Wat vraagt om opschieten en wat om geduld in de psychiatrische behandeling?

Hurry up:	Wait:
<i>Symptomatische behandeling starten</i>	<i>Beloop en effect van behandeling</i>
Wees niet afwachtend	Geef interventies de tijd
<i>Houd rekening met de drie kernsymptomen</i>	<i>Begrijpen van trias</i>
De verschillende symptomen hebben invloed op elkaar	Neem de tijd om de onderlinge impact van de symptomen te evalueren
<i>Cliënt betrekken</i>	<i>Wacht op contact</i>
Ga het contact aan Schroom niet, maar spreek traag. Houd zinnen kort. Houd het simpel	Wacht het antwoord geduldig af
<i>Kijk verder dan het masker</i>	<i>Cliënt leren kennen</i>
Realiseer u dat intelligentie en bewustzijn onveranderd aanwezig kunnen zijn	Neem de tijd om de persoon achter de symptomen te herkennen

De medicamenteuze behandeling wordt structureel geëvalueerd en indien nodig geoptimaliseerd. Deze is gericht op

- reductie in het gebruik van alcohol en benzodiazepinen;
- verminderen van de stemmingswisselingen;
- het beïnvloeden van haar prikkelgevoeligheid.

Daarvoor zijn de algemene richtlijnen gebruikt, gecombineerd met hetgeen wat bekend is uit de klinische praktijk ZvH. Amanda gebruikt hiervoor een ontwenningmiddel, een SSRI en een stemmingsstabilisator.

Tot slot is het hanteren van de PRET-strategie een wezenlijk onderdeel van de therapeutische omgeving (figuur 3). Voor het uitvoeren van deze vorm van omgevingsregulering (NIC 6480) is het zorgteam essentieel.

Casus Amanda (vervolg)

Het leven van Amanda kent nog altijd turbulente periodes. Regelmatig zijn er uitdagingen in de zorg en behandeling. Enerzijds omdat Amanda achteruitgaat in haar functioneren vanwege de ZvH. Anderzijds omdat dit bij Amanda hoort; veranderen van haar coping is lastig (NOC 1302). Toch zijn er resultaten behaald. Het belangrijkste instrument hiervoor is de therapeutische relatie die het zorgteam met Amanda heeft opgebouwd. Zij zoekt hen op als het niet goed met haar gaat. Het woonzorgcentrum is haar veilige thuishaven geworden. Ze is gemotiveerd, geeft aan wat zij wil bereiken, en inventariseert met het team welke opties er zijn. Bij hen gaat ze op zoek naar betrouwbare informatie. Kortom, ze participeert in de besluitvorming over de zorg (NOC 1606) en neemt initiatieven om haar gezondheid te optimaliseren (NOC 1600). Er is behandelbereidheid gekomen en zij is doorgaans therapietrouw (NOC 1623). De mate van haar middelengebruik is wisselend, maar minder belemmerend in haar functioneren. Zij heeft meer evenwicht bereikt in activiteit en rust. Ook is Amanda zich bewust van veranderingen in haar gezondheidstoestand. Ze vertelt over haar ervaringen en gevoelens. Het lukt haar om behoeften aan te geven en anderen om hulp te vragen. Haar comfort is verbeterd (NOC 2008). Amanda onderkent de risicofactoren van geweld en suïcidaliteit, en bekijkt hoe zij haar eigen gedrag kan veranderen (NOC 1902). De frequentie en hevigheid van de agressiemomenten zijn afgenomen, de suïcidaliteit komt sinds lange tijd niet meer voor. Amanda is niet meer voortdurend boos (NOC 1410). Haar psychisch welbevinden is verbeterd; ze is meer comfortabel in haar zelfbeeld en stemming (NOC 2011). Voor een groot deel wordt er tegemoetgekomen aan de wens van Amanda om meer rust te ervaren. ■

ROL VERPLEEGKUNDIG SPECIALIST

- De verpleegkundig specialist GGZ (VS-GGZ) maakt vast deel uit van het multidisciplinair team.
- De VS heeft de rol van inhoudelijk coach en verbinder tussen de verschillende behandel-disciplines en ketenzorg.
- De VS-GGZ stelt medische diagnoses ten aanzien van de psychiatrische problematiek, en gevolgd diagnoses binnen een breder spectrum. Daarmee sluit de VS-GGZ aan bij de problematiek op de verschillende levensgebieden en levert een bijdrage aan het professionaliseren van het verpleegkundige beroep.
- Samen met de GZ-psycholoog en specialist ouderengeneeskunde geeft de VS-GGZ medisch-psychiatrische behandeling, gecombineerd met verpleegkundige en psychologische behandel-vormen. De VS-GGZ heeft hier een belangrijk aandeel in het optimaliseren, evalueren en monitoren van de medicamenteuze behandeling.

LITERATUUR

1. Anderson KE, Duijn E van, Craufurd D, et al. Clinical Management of Neuropsychiatric Symptoms of Huntington Disease: Expert-Based Consensus Guidelines on Agitation, Anxiety, Apathy, Psychosis and Sleep Disorders. *Journal of Huntington's disease* 2018;7(3):355-66.
2. Higgins DS. Huntington's Disease. *Curr Treat Options Neurol*. 2006;8:236-44.
3. Roos RA. Huntington's disease: a clinical review. *Orphanet J Rare Dis*. 2010;5:40.
4. Sitek EJ, Thompson JC, Craufurd D, et al. Unawareness of deficits in Huntington's disease. *Journal of Huntington's disease* 2014;3(2):125-35.
5. Herdman TH, Kamitsuru S. NANDA International: Verpleegkundige diagnoses en classificaties 2015-2017. Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2017.
6. Bulechek GM, Butcher HK, Dochterman JM, et al. Verpleegkundige Interventies. Vertaling van Nursing Interventions Classification (NIC) (4e herz. dr.). Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2016.
7. Moorhead S, Johnson M, Maas ML, et al. Verpleegkundige zorgresultaten. Vertaling van Nursing Outcomes Classification (NOC) (3e herz. dr.). Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2016.
8. Duijn E van, Fernandes AR, Abreu D, et al. Incidence of completed suicide and suicide attempts in a global prospective study of Huntington's disease. *B J Psych Open*. 2021;7(5):e158.
9. Honrath P, Dogan I, Wudarczyk O, et al. Risk factors of suicidal ideation in Huntington's disease: literature review and data from Enroll-HD. *J Neurol*. 2018;265(11):2548-61.
10. Paulsen JS, Hoth KF, Nehl C, et al. Critical periods of suicide risk in Huntington's disease. *Am J Psychiatry* 2005;162(4):725-31.
11. Hubers AA, Reedeker N, Giltay EJ, et al. Suicidality in Huntington's disease. *J Affect Disord*. 2012;136(3):550-7.
12. Roman OC, Stovall J, Claassen DO. Perseveration and Suicide in Huntington's Disease. *Journal of Huntington's disease* 2018;7(2):185-7.
13. Duijn E van. De ziekte van Huntington. *Nurse Academy GGZ*. 2013(3):38-42.
14. Duijn E van. Formularium: Behandeling van psychiatrische symptomen bij de ziekte van Huntington. Leiden: Topaz; 2021. Geraadpleegd via <https://www.huntingtonplein.nl/media/3008528/huntington-formularium-interactief.pdf> op 9 september 2022.
15. Landelijke Stuurgroep Multidisciplinaire Richtlijnontwikkeling in de GGZ. Herzien multidisciplinaire richtlijn persoonlijkheidsstoornissen. Richtlijn voor de diagnostiek en behandeling van volwassen patiënten met een persoonlijkheidsstoornis. Utrecht: Trimbos-Instituut; 2022. Geraadpleegd via https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/persoonlijkheidsstoornissen/startpagina_-_persoonlijkheidsstoornissen.html op 22 november 2022.
16. Federatie Medisch Specialisten. 2012. Geraadpleegd via https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/stoornissen_in_het_gebruik_van_alcohol/alcohol_-_inleiding.html op 9 september 2022.
17. Koekkoek B. Praktijkboek sociaal-psychiatrische begeleiding: Methodisch werken met ernstige en langdurige problematiek. Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2012.
18. Gool F van. Het crisisontwikkelingsmodel van Trifler, 2017.
19. GGZ Standaarden. Diagnostiek en behandeling van suïcidaal gedrag. 2018. Geraadpleegd via <https://www.ggzstandaarden.nl/generieke-modules/diagnostiek-en-behandeling-van-suïcidaal-gedrag/diagnostiek-en-behandeling-van-suïcidaal-gedrag> op 9 september 2022.
20. Pollard J. Hurry Up and Wait: Jouw gids bij het omgaan met de ziekte van Huntington. Tiel/Moerbeke-Waas: Vereniging van Huntington en Huntington Liga; 2008.