

Zorgprogramma

Huntington zeer intensieve zorg en behandeling

Verblijf of dagbehandeling

De inhoud van dit voorliggende zorgprogramma is volgens de laatste stand van wetenschap en praktijk overeengekomen. Dit zorgprogramma zal in 2023 en 2024, als onderdeel van de op te stellen Zorgstandaard Huntington, worden geëvalueerd, verrijkt met inhoud en waar nog nodig geaccordeerd vanuit de betrokken vakgroepen binnen het Huntington KennisNet Nederland.

Inhoudsopgave

Inhoudsopgave	2
Inleiding.....	3
Hoofdstuk 1. Context van het zorgprogramma	4
1.1 Doelgroep	4
1.2 Wat beschrijft dit zorgprogramma?	4
1.3 Doelstellingen	6
1.4 Uitgangspunten.....	6
Hoofdstuk 2: Ziektebeeld en kenmerkende problematiek.....	8
2.1 Ziektebeeld	8
2.2 Veelvoorkomende symptomen.....	8
2.3 Kenmerkende problematiek	10
Hoofdstuk 3: Aard van de hulpvragen.....	12
3.1 Educatieve steun.....	12
3.2 Balans tussen eigen regie en veiligheid	12
3.3 Behoud van autonomie	13
3.4 Ondersteuning bij verandering van persoonlijkheid en gedrag	13
Hoofdstuk 4: Zorg en behandeling.....	13
4.1 Instroom en uitstroom in het zorgprogramma	13
4.2 Algemene doelen van zorg en behandeling.....	13
4.3 De setting	14
4.4 Gespecialiseerde intensieve zorg en behandeling	15
Hoofdstuk 5: Aanbod per discipline	16
1. Specialist ouderengeneeskunde	16
2. GZ- Psycholoog.....	17
3. Verpleging en verzorging.....	19
4. Dagbesteding en welzijn.....	19
5. Ergotherapie	20
6. Logopedist	22
7. Fysiotherapie	23
8. Diëtist	24
9. Muziektherapie.....	26
10. Vak- therapeuten.....	28
11. Maatschappelijk werk	28
12. Geestelijke verzorging.....	29
Bijlage 1: Begrippenlijst.....	31
Bijlage 2: Hulpvragen gericht op het gevorderd stadium.....	33
Bijlage 3: Subdoelstellingen van het zorgprogramma.....	34
Literatuurlijst.....	36

Inleiding

Dit zorgprogramma 'Huntington zeer intensieve zorg en behandeling' is een gezamenlijk product van het Huntington Kennisnet Nederland (HKNN). Dit netwerk bestaat uit expertisecentra voor diagnostiek, zorg en behandeling voor de ziekte van Huntington. De expertisecentra maken deel uit van de gehele keten die zorg en behandeling levert aan patiënten met de ziekte van Huntington. Er is een nauwe samenwerking met onder meer de neurologen werkzaam in het ziekenhuis, psychiaters en GGZ-instellingen en de patiëntenvereniging.

Dit zorgprogramma is geschreven vanuit de visie dat een Huntington patiënt een optimale kwaliteit van leven moet kunnen hebben in elke fase van de ziekte ondersteund door multidisciplinaire zorg en behandeling. In dit zorgprogramma zijn hulpvragen van de patiënt en het patiëntensysteem en het specifieke aanbod aan zeer intensieve zorg en behandeling in samenhang met elkaar uitgewerkt. Het zorgaanbod dat is beschreven is gebaseerd op internationale richtlijnen en wetenschappelijke literatuur.

Het zorgprogramma geeft een systematische beschrijving van het aanbod van zeer intensieve zorg en behandeling in een beschermende woonomgeving (verpleeghuis) of van gespecialiseerde dagbehandeling of tijdelijk verblijf in een beschermende omgeving. Het zorgprogramma wordt uitgevoerd door gespecialiseerde, multidisciplinaire teams die complexe zorgvragen op meerdere levensgebieden kunnen beantwoorden. In de zorg en behandeldoelen wordt steeds rekening gehouden met het vorderend ziekteproces. Het zwaartepunt van dit zorgprogramma ligt op de gevorderde fase van de ziekte van Huntington.

Leeswijzer

Het eerste hoofdstuk beschrijft de context van dit zorgprogramma waarin aandacht wordt besteed aan de doelgroep, een korte beschrijving van dit zorgprogramma, doelstellingen en uitgangspunten. In hoofdstuk 2 worden het ziektebeeld, veelvoorkomende symptomen en kenmerkende problematiek toegelicht. In hoofdstuk 3 wordt ingegaan op de aard van de hulpvragen van patiënten en het patiëntensysteem. In hoofdstuk 4 wordt nader ingezoomd op de zorg en behandeling. Daarbij wordt aandacht besteed aan in- en uitstroom van patiënten, algemene doelen voor zorg en behandeling, de setting waarin zorg en behandeling verleend wordt en de inhoud van gespecialiseerde zorg en behandeling. In hoofdstuk 5 wordt per discipline het aanbod beschreven op gebied van diagnostiek, zorg en behandeling.

Om de leesbaarheid te vergroten wordt in de tekst alleen de mannelijke persoonsvorm gebruikt.

Hoofdstuk 1. Context van het zorgprogramma

1.1 Doelgroep

De ziekte van Huntington is een dominant erfelijke, niet geslachtsgebonden, progressieve aandoening. Kinderen van patiënten met de ziekte van Huntington hebben 50% kans dat zij de ziekte hebben geërfd en dus gendrager zijn. De aard van de problematiek hangt mede samen met de levensfase waarin de patiënten zich bevinden en met de erfelijke belasting. Meerdere personen van eenzelfde familie kunnen belast zijn met de ziekte. De ziekte van Huntington grijpt diep in op het leven van de patiënt en zijn naasten en heeft gevolgen voor het gehele patiëntensysteem.

Kijkend naar het gehele ziekteproces kunnen Huntington patiënten op verschillende momenten een beroep doen op gespecialiseerde zorg en behandeling. Bepalend hierbij zijn:

- het stadium in het ziekteproces waarin de patiënt verkeert,
- de vragen en behoeften die afgeleid daarvan bij de patiënt en diens naasten spelen,
- de verblijfssituatie van de patiënt, respectievelijk de setting waarin de zorg geleverd moet worden.

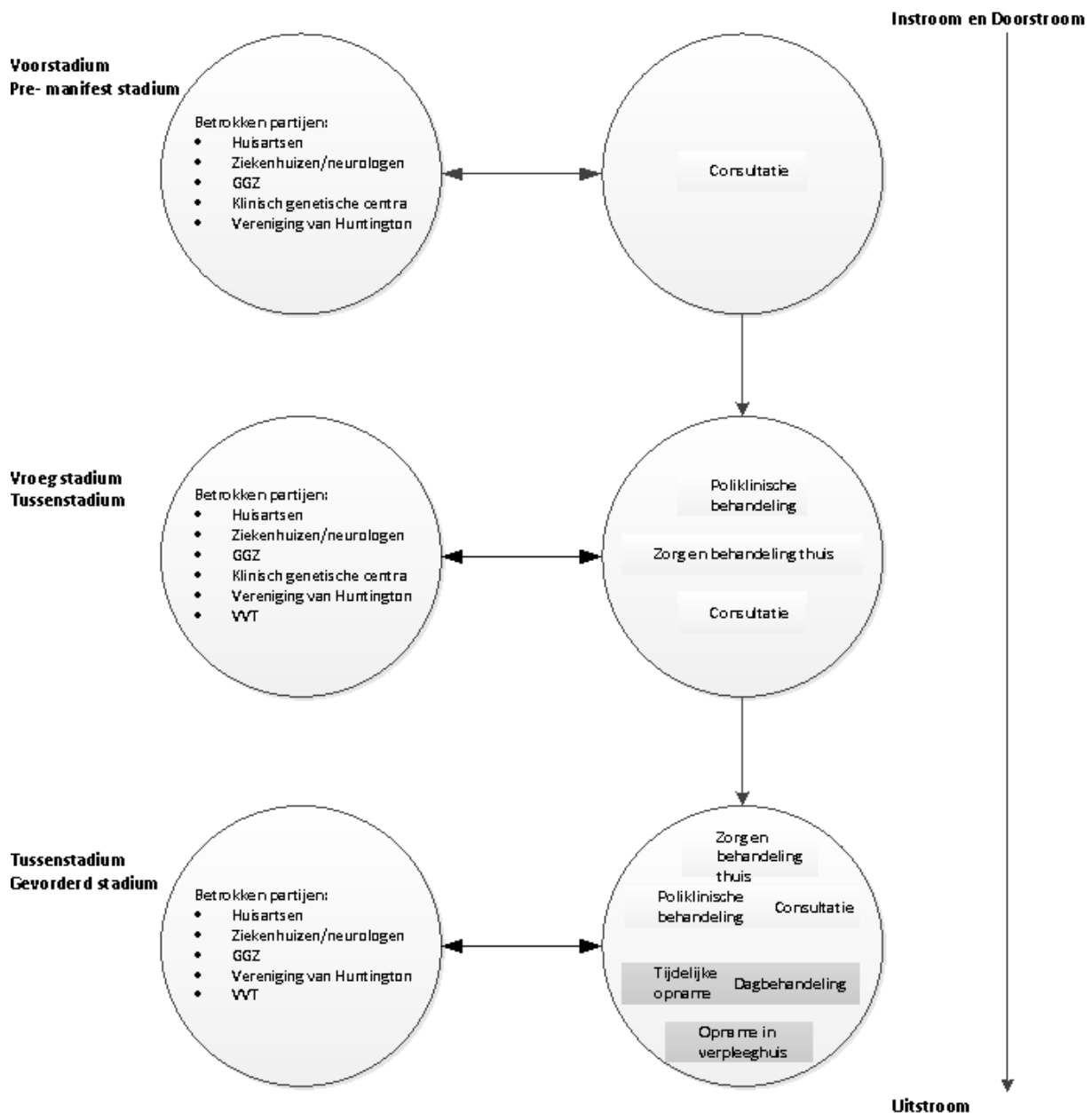
De ziekte van Huntington ontwikkelt zich bij iedere patiënt weer anders. In de verschillende stadia voeren steeds andere verschijnselen de boventoon. De ziektefasen volgens Shoulson zijn opgedeeld in vijf verschillende stadia:

- 1) *Voorstadium*. In dit stadium is sprake van risicodragerschap: het is nog niet duidelijk of de betrokkene gendrager is of niet.
- 2) *Pre-manifest stadium*. Het gen-dragerschap is bevestigd, maar symptomen van de ziekte zijn nog niet waarneembaar.
- 3) *Vroeg stadium*. De patiënt functioneert nog zelfstandig, maar er zijn al motorische, psychische en/of cognitieve symptomen waarneembaar.
- 4) *Tussenstadium*. De ziekteverschijnselen zijn duidelijk aanwezig. Het zelfstandig functioneren gaat achteruit. De ziekte beïnvloedt zijn functioneren thuis en/of op het werk. De patiënt woont over het algemeen nog thuis. Er is een toenemende behoefte aan ondersteuning. Dagbehandeling en tijdelijke opnames worden mogelijk onderdeel van de zorg. Behandeling en begeleiding zijn steeds noodzakelijker.
- 5) *Gevorderd stadium*. De patiënt kan niet meer zelfstandig functioneren en is afhankelijk van zorg. Intensieve thuiszorg of opname is noodzakelijk, omdat de mogelijkheden om thuis te ondersteunen steeds minder worden. De levensverwachting van mensen met de ziekte van Huntington is na de diagnose gemiddeld nog zo'n twintig jaar. De ziekte leidt uiteindelijk tot overlijden, meestal door bijkomende oorzaken zoals een longontsteking. Anderzijds spelen bij overlijden ook andere factoren een rol: zelfdoding komt vaker voor bij mensen met de ziekte van Huntington dan gemiddeld. Een aantal patiënten overlijdt na verzoek om euthanasie.

1.2 Wat beschrijft dit zorgprogramma?

In dit zorgprogramma is beschreven wat goede zorg is voor mensen met de ziekte van Huntington die gebruik maken van zeer intensieve zorg en behandeling in een beschermende woonomgeving (verpleeghuis) of van gespecialiseerde dagbehandeling of tijdelijk verblijf in een beschermende omgeving. Dit zorgprogramma richt zich voornamelijk op de groep patiënten met de ziekte van Huntington in het gevorderd stadium. Dit programma is ook bedoeld voor patiënten in het tussenstadium die gebruik maken van dagbehandeling of tijdelijke opname.

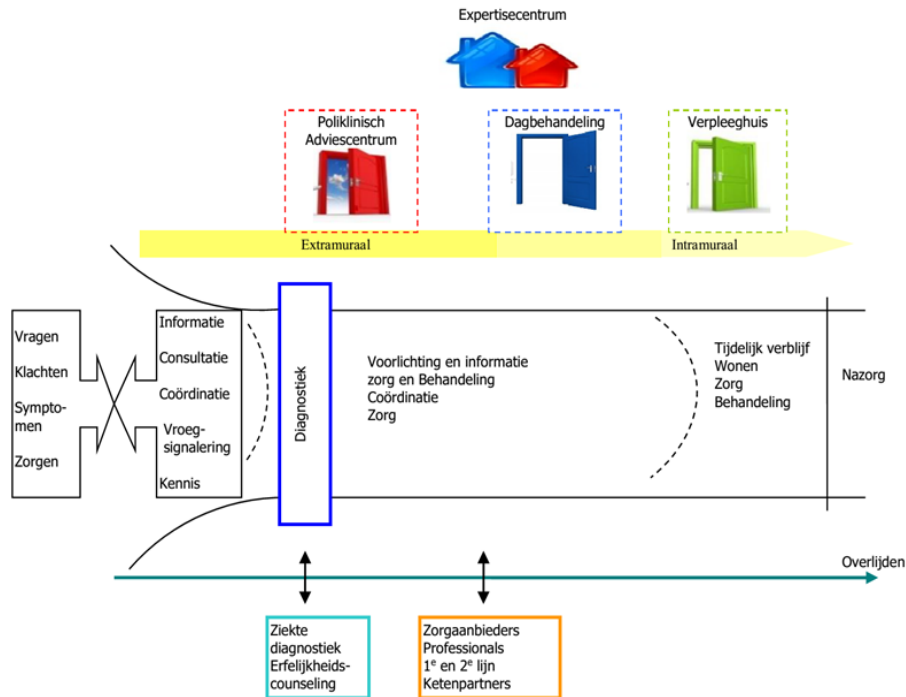
Zorg- en behandelvragen van thuiswonende risicodragers, gendragers met of zonder verschijnselen van de ziekte, personen uit hun directe leefomgeving en zorgverleners zijn vastgelegd in het *Zorgprogramma Huntington Polikliniek*.



Figuur 1 stadia Huntington en setting van zorg en behandeling

Alle acties en interventies zijn erop gericht om de kwaliteit van leven van de patiënt en diens naasten te bevorderen. De doelgroep mensen met de Ziekte van Huntington kent een grote variatie aan mogelijke vragen, problemen en gezondheidsrisico's. Waar het accent van de hulpvraag of het gezondheidsrisico zal liggen verschilt per patiënt.

De expertisecentra beschikken meestal over een behandel- en adviescentrum van waaruit het zorgprogramma vanuit een verpleeghuissetting, dagbehandeling of tijdelijk verblijf door een multidisciplinair team wordt uitgevoerd. Zij werken op basis van de kernwaarden: kwaliteit van leven en eigen regie enerzijds en vertrouwen, veiligheid en duurzaamheid anderzijds. Tijdelijke opname, dagbehandeling en opname in het verpleeghuis (beschermende woonomgeving) vormen de setting die beschreven wordt in dit zorgprogramma.



Figuur 2 Organisatie specialistische zorg Huntington

1.3 Doelstellingen

- Het bieden van optimale ondersteuning gedurende het proces van achteruitgang door diagnostiek, behandeling van klachten en symptomen.
- Het vinden van een evenwicht dat voor de betrokkene zelf en zijn directe omgeving acceptabel is. Dit evenwicht berust op een goed op elkaar afgestemd zijn van sociale zelfredzaamheid, woon- leefomgeving, mentaal welbevinden en lichamelijk welbevinden.

1.4 Uitgangspunten

Vanuit de expertise op het gebied van de ziekte van Huntington zijn de volgende aspecten als richtinggevend aangemerkt voor de zorg en behandeling.

Eigen regie, zelfstandigheid en zelfmanagement

De vraag en de wens van de patiënt zijn vertrekpunt en leidend voor de te ontvangen zorg en behandeling. De patiënt is zo lang mogelijk verantwoordelijk voor zijn eigen welzijn en behoudt daarbij zoveel mogelijk zijn zelfstandigheid. Zelfstandigheid betekent ook zelf bepalen aan welke zorg en behandeling men behoefte heeft. Professionals adviseren de patiënt hierbij over verantwoorde zorg en bewaken de balans. Altijd wordt de aansluiting gezocht bij wat de patiënt kan en wil. Op die manier wordt er niet meer zorg gegeven dan gewenst is, maar ook niet minder dan verantwoord is. Zelfmanagement is de mogelijkheid om zodanig met de ziekte (symptomen, lichamelijke, cognitieve en sociale consequenties en aanpassingen in de leefstijl) om te kunnen gaan dat er ondanks de toenemende beperkingen sprake is van optimaal functioneren en welzijn. Hulpverleners zijn in staat om ondersteuning te geven bij zelfmanagement wanneer zij zorg en behandeling bieden.

Patiënt en patiëntstelsel

De ziekte van Huntington heeft een grote invloed op het leven van de patiënt en van het patiëntstelsel. Het is belangrijk dat ook in het gevorderd stadium de zorg en behandeling gericht zijn op het gehele patiëntstelsel. Dit vraagt om betrokkenheid, aandacht, steun en advies voor

partner, kinderen en andere naasten van de patiënt. Het is belangrijk dat het patiëntstelsel de ruimte krijgt om de eigenheid en de autonomie van de patiënt te bewaken en te bevorderen. Het stelsel wordt erkend in de onzekerheid, verdriet en boosheid over de achteruitgang en de mogelijke gedragsproblemen van de patiënt.

Informed consent

Zorg en behandeling vinden altijd plaats met instemming van de patiënt (conform de WGBO en WLZ) en in geval van wilsonbekwaamheid van de patiënt met de wettelijk vertegenwoordiger. De informatie die wordt verstrekt aan de patiënt en/of zijn vertegenwoordiger moet voldoende en begrijpelijk te zijn. De informatie betreft de aard en het doel van zorg of behandeling, maar ook eventuele gevolgen, risico's, alternatieven, verwachtingen en vooruitzichten. Hiermee wordt recht gedaan aan de principes van eigen regie en zelfstandigheid.

Shared decision making

Het zorg- en behandelplan zijn het resultaat van een gezamenlijke inspanning van professionals, de patiënt en het patiëntstelsel, waarbij de Specialist Ouderengeneeskunde de hoofdbehandelaar is. Steeds worden, als de patiënt hiermee instemt, de directe naasten betrokken bij het opstellen van de zorg- en behandelplannen. In het gevorderd stadium van de ziekte zal de rol van de naasten en/of vertegenwoordiger steeds groter worden bij het maken van keuzes en nemen van beslissingen rondom zorg en behandeling.

Ketenzorg

Het zorgprogramma is voor wat betreft alle stadia van de ziekte van Huntington ingebed in ketenzorg. Door het bieden van ketenzorg ontvangen mensen met ziekte van Huntington op elkaar afgestemde en geïntegreerde diagnostiek en behandeling die optimaal zijn afgestemd op de vraag en behoefte. De zorg en behandeling in het kader van dit zorgprogramma worden geboden vanuit een beschermende woonomgeving (verpleeghuis), dagbehandeling of een setting voor tijdelijk verblijf. Het expertisecentrum heeft afspraken met een neuroloog en psychiater met expertise over de ziekte van Huntington over samenwerking op consultbasis (4 keer per jaar). In het totale zorgaanbod voor mensen met de ziekte van Huntington, is dit zorgprogramma een onderdeel. In regionaal verband maakt dit zorgprogramma deel uit van een regionaal netwerk met Zorgaanbieders en landelijk van het Huntington Netwerk Nederland.

Bovenregionale functie

De expertisecentra vervullen een bovenregionale functie. De beperkte omvang van de doelgroep en de specifieke problematiek rechtvaardigen een centralisatie van deskundigheid. Het samenbrengen en bundelen van voorzieningen biedt meer mogelijkheden tot ontwikkeling en vernieuwing van gespecialiseerde zorg en behandeling. De adviescentra nemen een coördinatiefunctie op zich om in de keten tot samenhang van het aanbod voor mensen met de ziekte van Huntington te komen. Dit zorgt ervoor dat de juiste vormen van zorg en behandeling op het juiste moment toegankelijk zijn voor patiënten.

Deskundigheidsbevordering

Voorwaarde voor goede Huntingtonzorg is een actueel kennisniveau bij alle betrokken hulpverleners. Zij beschikken over de meest actuele kennis, niet alleen van het ziektebeeld maar ook over de omgang met de ziekte en de ondersteuning van de patiënt en het patiëntstelsel en het bevorderen van eigen regie en zelfmanagement. Deskundigheidsbevordering is een continu proces. De expertisecentra zijn deel van HKNN en lopen voorop in hun sector in het ontwikkelen en delen van kennis. Zo wordt er een leerpad Huntington ontwikkeld in de vorm van een richtlijn. In het leerpad wordt een basisscholing en een aanvullende scholing opgenomen. Medewerkers van de expertisecentra zullen hieraan in de toekomst gaan voldoen.

Hoofdstuk 2: Ziektebeeld en kenmerkende problematiek

2.1 Ziektebeeld

De ziekte van Huntington is een dominant erfelijke, progressieve aandoening van de hersenen. De eerste symptomen van de ziekte openbaren zich meestal tussen het dertigste en vijftigste levensjaar, maar kunnen ook eerder of juist later beginnen. Een uitzonderlijke vorm van de ziekte is de juveniele of jeugdvorm die zich openbaart in de tienerjaren. Deze vorm van de ziekte van Huntington valt buiten het bereik van dit zorgprogramma. Het gemuteerde gen dat de ziekte veroorzaakt is in 1993 ontdekt en wordt sindsdien intensief onderzocht. De genetische afwijking is een verlenging (herhalingen of repeats) van een stukje DNA op het vierde chromosoom. Een hoger aantal herhalingen gaat vaak samen met een lagere leeftijd waarop de ziekte zich openbaart.

De ziekte van Huntington is dominant erfelijk en niet geslachtsgebonden: dit wil zeggen dat zonen en dochters van gendragers, 50% kans hebben om het gemuteerde gen met de ziekte van Huntington te erven. Een DNA-test kan worden uitgevoerd om vast te stellen of iemand drager is van het 'Huntington-gen'. Wanneer iemand drager is van het Huntington-gen zal hij de ziekte zeker krijgen. Wanneer iemand geen drager is van het Huntington-gen zal hij de ziekte zeker niet krijgen. Inmiddels is het mogelijk om een DNA-test te laten uitvoeren bij een ongeborn kind. Een embryo wordt dan onderzocht op de aanwezigheid van het Huntington-gen. Tenslotte is het mogelijk om met een Ivf-behandeling een kind zonder het afwijkende gen te krijgen.

Er is (nog) geen genezing van de ziekte van Huntington mogelijk. De behandeling van de ziekte richt zich op het behandelen van symptomen en het optimaliseren van functioneren van patiënten. Na aanvang van de ziekte hebben patiënten een levensverwachting van vijftien tot twintig jaar, maar de ziekteduur kan ook beduidend korter of langer zijn. Per individu kan zowel de levensverwachting als de ontwikkeling van de ziekte erg verschillen.

De ziekte van Huntington leidt tot problemen in het lichamelijk, cognitief, sociaal en maatschappelijk functioneren. In veel gevallen gaan bij de ziekte van Huntington geestelijke symptomen vooraf aan lichamelijke symptomen. Psychosociale problemen treden vroeg op de voorgrond. Het psychisch functioneren is soms al tien jaar aan veranderingen onderhevig voordat de eerste lichamelijke verschijnselen zichtbaar worden. Veranderingen op het gebied van karakter, denken, emoties, motoriek en organisatie van het handelen komen veel voor. Naarmate de ziekte voortschrijdt wordt de zelfredzaamheid ernstig aangetast. Voor de partner, kinderen, andere familieleden en kennissen ontstaan vaak problemen in de omgang met de patiënt. Zij zijn vaak degenen die hulp inroepen, in plaats van de patiënt zelf.

In het algemeen wordt gesteld dat de Ziekte van Huntington in Europa, Australië en Noord Amerika voorkomt bij ongeveer 5-10 per 100.000 inwoners. Voor Nederland betekent dit naar schatting rond 1700 patiënten. De ziekte komt even vaak voor bij mannen als bij vrouwen. De spreiding over het land is hierbij niet gelijkmatig omdat het om een erfelijke ziekte gaat zijn er regio's waar de frequentie hoger is dan elders.

2.2 Veelvoorkomende symptomen

De ziekte van Huntington kenmerkt zich door lichamelijke, cognitieve en psychische symptomen. De mate waarin symptomen voorkomen en het verloop van de ziekte verschilt per persoon. De ziekte kent een progressief verloop. In de opeenvolgende stadia van de ziekte voeren steeds andere verschijnselen de boventoon.

Lichamelijke symptomen:

De lichamelijke symptomen bestaan voornamelijk uit het optreden van ongewilde, krampachtige en onwillekeurige bewegingen, de zogenoemde chorea, die in de loop van het ziekteproces kunnen verergeren. De beheersing over gecontroleerde (willekeurige) bewegingen neemt tegelijkertijd af. Het is ook mogelijk dat er juist sprake is van een verminderde beweeglijkheid (hypokinesie) of een combinatie van beide. De motorische symptomen of bewegingsstoornissen zijn het meest kenmerkende symptoom van de ziekte. In het beginstadium van de ziekte zijn de motorische symptomen vooral terug te zien in de fijne motoriek. Een van de eerste vroege symptomen is het afnemen van de zijdelingse bewegingen van het oog waardoor lezen moeilijk wordt.

Huntingtonpatiënten lijken vaak rusteloos en zenuwachtig. Dat komt doordat zij kleine bewegingen met ledematen of grimassen in het gezicht laten zien. De bewegingen zijn het hevigst als patiënten moe zijn, of juist opgewonden of zenuwachtig. Aanvankelijk zijn de onwillekeurige bewegingen klein, later worden de bewegingen steeds minder gecontroleerd en grover.

Vroeg of laat ontstaan er kauw- en slikproblemen, wat eten en drinken bemoeilijkt en waardoor een verhoogd risico op verslikken (en verslikpneumonie) ontstaat. In een nog later stadium verminderen de bewegingen vaak weer en worden patiënten eigenlijk bewegingsarm. Er is medicatie beschikbaar om de ongewilde bewegingen te verminderen. Het nadeel hiervan is dat ze ook normale (gewenste) bewegingen belemmeren. Naast deze motorische symptomen gaat de ziekte gepaard met algemene lichamelijke klachten en verschijnselen zoals moeheid, transpiratie, slaapproblemen en ongewenst afvallen.

Cognitieve symptomen

Door de ziekte gaat het cognitief functioneren langzaam achteruit. De cognitieve symptomen ontstaan lang (ongeveer 10 jaar) voordat de motorische verschijnselen er zijn. De cognitieve symptomen betreffen onder andere vertraagde informatieverwerking, problemen in de aandacht en geheugenproblemen. Hierdoor wordt onthouden, leren en het uitvoeren van meerdere taken tegelijk (bijvoorbeeld lopen en praten) moeilijk. Daarnaast ontstaan er problemen met inschatten van eigen mogelijkheden en beperkingen en heeft de patiënt een beperkt ziekte-inzicht. Ook ontstaan problemen in het plannen en organiseren en in het starten, stoppen of bijsturen van handelingen. Hierdoor hebben patiënten moeite met problemen oplossen en kunnen impulsiviteit of juist dwangmatigheid of ontremmingsverschijnselen optreden. Patiënten hebben moeite met het herkennen van emoties en kunnen zich moeilijker inleven of rekening houden met anderen waardoor gemakkelijk conflicten ontstaan.

Psychische symptomen

Gedragsveranderingen en psychische symptomen komen tijdens het ziekteverloop bij vrijwel alle patiënten voor. Deze klachten kunnen variëren van milde depressiviteit tot ernstige prikkelbaarheid en psychose. In het vroege stadium van de ziekte komen stemmingswisselingen en depressie veelvuldig voor en deze kunnen het functioneren ernstig belemmeren. Verhoogde prikkelbaarheid en agressief gedrag zijn veel voorkomende symptomen. Ook onverschilligheid en initiatief verlies of apathie komen voor. Vaak openbaren deze klachten zich al lang voordat de diagnose op basis van het neurologisch onderzoek gesteld wordt. De patiënt is zich lang niet altijd bewust van de symptomen, zelfs niet als de neuroloog de diagnose vertelt. Vaak zijn het familieleden of collega's die als eerste zien dat de ziekte zich openbaart.

De meest in het oog springende symptomen kunnen worden onderverdeeld in 3 categorieën, namelijk:

Lichamelijke symptomen:

- Ongewilde, krampachtige en onwillekeurige bewegingen (chorea)
- Kauw- en slikproblemen
- Ongewenst afvallen
- Verminderde algemene gezondheid
- Balans stoornissen waardoor grotere kans om te vallen

Cognitieve symptomen:

- Vertraagde informatieverwerking, geheugen en concentratie problemen
- Problemen met plannen en organiseren
- Beperkt ziekte-inzicht
- Impulsiviteit, dwangmatigheid of ontremmingsverschijnselen

Psychische symptomen:

- Gedragsveranderingen
- Stemmingswisselingen, depressiviteit
- Prikkelbaarheid, agressief gedrag
- Initiatief verlies, apathie

2.3 Kenmerkende problematiek

De ziekte van Huntington manifesteert zich bij elke patiënt anders. In de opeenvolgende stadia van de ziekte voeren steeds andere verschijnselen de boventoon. Daardoor verandert ook de aard en intensiteit van de zorg- en behandelbehoefte. De combinatie van psychosociale problematiek en symptomen van uiteenlopende aard leiden onherroepelijk tot meervoudige, complexe problematiek voor de patiënt en de mensen om hem heen. Er is sprake van een omvangrijk verliesproces voor de patiënt, de partner en de kinderen. Een groot deel van het leven staat in het teken van de ziekte van Huntington. Hoe men omgaat met risico- of gen-dragerschap verschilt per persoon. De impact van de ziekte van Huntington is groot, in alle stadia van het (ziekte)proces. Dit geldt voor zowel de patiënt als voor diens systeem. Overbelasting van het systeem is een reëel risico. Deze paragraaf richt zich op de problematiek die kenmerkend is voor het gevorderd stadium van de ziekte van Huntington.

De problematiek voor de patiënt

Veel dragers van de ziekte van Huntington worden op relatief jonge leeftijd geconfronteerd met ziekteverschijnselen. Omdat de ziekte meestal generaties lang in de familie voorkomt hebben zij concrete beelden bij wat hen te wachten staat als de ziekte zich bij hen openbaart. Hierdoor zijn gevoelens van angst, somberheid, machteloosheid en frustratie sterk aanwezig. Angst voor de toekomst uit zich bij elke patiënt verschillend.

Voor buitenstaanders lijken de ongecontroleerde bewegingen heel erg en soms bedreigend, maar voor de naaste omgeving van de patiënt zijn het vooral de gedragsveranderingen die het leven van de partner en de kinderen beïnvloeden. Daar komt de erfelijke lading van het ziektebeeld bij: de wetenschap dat eventuele kinderen een kans van 50% lopen dat ze ook de ziekte zullen krijgen. Het op jonge leeftijd al moeten leven met de gedachte van een 50% kans op zo'n fatale ziekte, is een zware geestelijke belasting. Daarnaast is het verhoogde risico voor veel mensen reden om de toekomst anders te plannen als het gaat om studie, werk, huwelijk en kinderen. Veel risicodragers leven lang in onzekerheid, zichzelf controlerend op de eerste symptomen. Dingen die elk mens overkomen zoals een kopje breken of omstoten of iets vergeten zijn, worden uitgelegd als de eerste symptomen. Het progressief verlopend ziekteproces zorgt ervoor dat dagelijkse handelingen zoals

jezelf verzorgen, aankleden, wandelen, slikken, naar het toilet gaan en dergelijke worden gehinderd door onwillekeurige bewegingen en cognitieve achteruitgang.

Op den duur kan de patiënt zich minder goed inleven in andermans situatie en toont minder interesse. Hij kan steeds minder voldoen aan eisen met betrekking tot emotionele relaties of soms aan algemeen aanvaarde omgangsvormen. Zijn veranderende gedrag en gevoelens hebben effect op relaties, intimiteit en seksualiteit. In het gezin verliest hij zijn rol als opvoeder, volwaardig (gespreks-)partner, kameraad en minnaar. Dit kan leiden tot relatieproblemen. De reacties op dit ingrijpende verliesproces zijn vaak heftige ontkenning, verzet en depressieve gevoelens. Ook terugtrekkingsgedrag komt voor, met het gevaar op een sociaal isolement.

Vroeg of laat ontstaan er kauw- en slikproblemen. Het eten en drinken wordt bemoeilijkt terwijl het lichaam van een patiënt juist een hogere energiebehoefte heeft. Dit kan leiden tot ongewenst gewichtsverlies en ondervoeding. Er is sprake van een toenemende afhankelijkheid van informele en professionele hulp. Naarmate het ziekteproces vordert verdwijnt het ziekte-inzicht. Oordeels- en kritiekstoornissen kunnen leiden tot het afhouden van hulp waardoor de patiënt een gevaar wordt voor zichzelf of zijn omgeving. In veel gevallen zal verblijf in de eigen woonomgeving uiteindelijk niet meer mogelijk blijken. Door gebrek aan ziekte-inzicht of het weigeren van zorg kan het zijn dat iemand door de rechter tot noodzakelijk opname in een beschermde woonomgeving moet worden gedwongen.

De problematiek voor het patiëntensysteem

De ziekte heeft uiteraard ook veel invloed op het leven van mantelzorgers en andere mensen in de omgeving van iemand met de ziekte van Huntington. De omgeving moet steeds meer bijspringen als het gaat om het invullen van de dag, persoonlijke verzorging, eten en drinken en vervoer.

Voor de naasten is het een opgave om met de veranderende situatie en het veranderende gedrag van de patiënt om te gaan. Door de emotionele vervlakking die optreedt, is een patiënt steeds minder goed in staat om op de emoties van dierbaren te reageren. De vertraagde informatieverwerking en cognitieve achteruitgang verstoren de communicatie. De gezonde partner realiseert zich dat de partner met de ziekte van Huntington niet meer degene is waarmee hij of zij de relatie is aangegaan. De partner ervaart dat hij of zij (ongevraagd) de zorg op zich moet nemen voor de zieke partner. Men wordt zich bewust van veranderende rollen en rolverlies in de relatie. En de rol van partner wordt overschaduwed door de rol van mantelzorger. Ook de gezonde partner staat op betrekkelijk jonge leeftijd voor een veelomvattend verliesproces: het verlies van de vertrouwde partner, een ouder van hun kinderen, een reisgenoot, minnaar, vriend en kostwinner. De fysieke en psychische belasting van de partner is groot, met een kans op overbelasting.

Voor de naasten kan het moeilijk zijn om begrip te tonen en om te gaan met moeilijk te corrigeren, extreem gedrag en persoonlijkheidsveranderingen. Denk aan een afname of juist toename van de interesse in seksueel contact, agressie, dwangmatig gedrag, ongeremd drinken of roken, financieel wangedrag en ontkenning van de ziekte. Het is lastig om steeds te blijven bedenken dat iemand met de ziekte van Huntington niet op alle momenten invloed heeft op zijn gedrag. Partners kunnen een noodgedwongen overname van de regie als een struikelblok ervaren. Er moeten besluiten genomen worden voor de ander, soms over heel persoonlijke zaken. Het accepteren van de geestelijke achteruitgang, het begrijpen en hanteren van het gedrag en toenemende afhankelijkheid is een belasting voor mantelzorgers. Dit kan tot grote spanningen en relatieproblemen leiden.

Vanwege de toename van de vragen en problemen ontstaat er langzaam behoefte aan meer professionele zorg en ondersteuning. De reguliere gezondheidszorg biedt weinig aansluiting vanwege gebrek aan kennis over de ziekte van Huntington en de impact voor de betrokkenen. Patiënten en hun naasten doen al vaak in een eerder stadium van de ziekte een beroep op een expertisecentrum Huntington bij een polikliniek voor diagnostiek en behandeling.

Na opname in een verpleeghuis en ook wanneer gebruik gemaakt wordt van dagbehandeling krijgen patiënt en diens naasten te maken met een professionele omgeving. Deze is weer anders als bij de polikliniek omdat er nu ook naast een multidisciplinair behandelteam ook een afdelingsteam is en er medepatiënten zijn.

Hoofdstuk 3: Aard van de hulpvragen

Het zorgprogramma is samengesteld en wordt ontwikkeld op geleide van de hulpvragen van de patiënten en hun patiëntensysteem in het gevorderd stadium. Dit bevordert de patiëntgerichtheid van de zorg en behandeling. De hulpvraag is de vraag zoals de patiënt die onder woorden brengt evenals zijn wensen en verwachtingen ten aanzien van een oplossing. Om de vraag van de patiënt zoveel mogelijk richtinggevend te laten zijn voor het zorgaanbod, is het wenselijk om de behoeften van de patiënt te inventariseren in een stadium waarin hij zijn vragen en wensen zelf nog goed duidelijk kan maken en kan aangeven wat hij wil in het vervolg van het ziekteproces. Als de ziekte al verder gevorderd is of bij patiënten die verminderd ziekte-inzicht hebben en zelf geen hulpvraag hebben, wordt de hulpvraag ingevuld met informatie van de direct betrokkenen. De vele uitingsvormen en ingrijpende gevolgen voor de patiënt en zijn omgeving maken het beeld bij de ziekte van Huntington complex. Dit brengt meervoudige en complexe hulpvragen met zich mee. De verschillende stadia in het ziektebeeld en veranderingen in de situatie kunnen telkens aanleiding geven tot nieuwe hulpvragen.

Een opsomming van concrete hulpvragen gericht op het gevorderd stadium is opgenomen in bijlage II. Het geeft een beeld van het brede spectrum aan hulpvragen die veelal een aanpak vragen waarbij de (complexe) zorgvragen op meerdere vlakken worden behandeld en waarbij het behandeldoel door de tijd heen kan veranderen, vanwege het vorderend ziekteproces. Hieronder worden de meest voorkomende thema's in de hulpvragen aangegeven.

3.1 Educatieve steun

De behoefte aan educatieve steun blijft gedurende het gehele (ziekte)proces actueel vanwege een telkens veranderende situatie. Daarnaast is er behoefte aan praktische en professionele ondersteuning op verschillende levensgebieden. De behoefte aan emotionele ondersteuning loopt als een rode draad door de hulpvragen.

3.2 Balans tussen eigen regie en veiligheid

In deze fase is het zoeken naar een acceptabele balans tussen eigen regie en veiligheid een belangrijk thema. De patiënt heeft verschijnselen die horen bij de ziekte van Huntington: gedragsveranderingen met risico op agressie en onbegrip, ongecontroleerde bewegingen met risico op zelfbeschadiging, verlies van mobiliteit, afhankelijkheid op gebied van zelfzorg, spraakstoornissen en interactieproblemen en beperkt ziekte-inzicht. De patiënt heeft behoefte aan begrip, erkenning en ondersteuning van het gevoel van eigenwaarde. De patiënt wil niet betutteld worden en heeft behoefte aan bescherming van de eigen leefwereld, intimiteit en privacy. Hij wil zoveel mogelijk vaste personen in zijn omgeving. Patiënten hebben behoefte aan een vaste structuur en hulp bij het organiseren van de dag. Het behoud van eigenwaarde en het zo zelfstandig mogelijk kunnen blijven functioneren zijn essentieel voor de patiënt in deze fase.

3.3 Behoud van autonomie

Het behoud van autonomie is voor de patiënt met de ziekte van Huntington heel belangrijk. Omdat er in dit stadium ook sprake kan zijn gedragsverandering kan er, soms zelfs heftige, gedragsproblematiek ontstaan. Het patiëntstelsel vraagt uitleg en advies over gedrag(veranderingen) van de patiënt. Het betreft soms heftige gedragsproblematiek die moeilijk te begrijpen en te hanteren is voor het patiëntstelsel. Er is behoefte aan informatie over gedragsproblemen en aan praktische handvatten hoe om te gaan met hun naaste, bijvoorbeeld door het zorgen voor een goed communicatiemiddel, het bieden van structuur, het doorbreken van gefixeerd gedrag en het tijdig bespreken van wensen met betrekking tot levens- en levenseinde vragen.

3.4 Ondersteuning bij verandering van persoonlijkheid en gedrag

In de verschillende stadia van het ziekteproces zijn er telkens nieuwe verlieservaringen en veranderingen in de leefsituatie die veel van de psychische spankracht vragen. De patiënt vertoont in dit stadium verschijnselen die horen bij de ziekte van Huntington. Er is behoefte aan ondersteuning bij het omgaan met persoonlijkheid- en gedragsverandering met risico op agressie en onbegrip, depressie, beperkt ziekte inzicht, vragen rondom het levenseinde, ongecontroleerde bewegingen met risico op zelfbeschadiging, verlies van mobiliteit, afhankelijkheid bij de persoonlijke verzorging, spraakstoornissen en interactieproblemen. De behoefte aan behoud van eigenwaarde is groot bij de patiënt. De patiënt vraagt (indirect) hulp bij het verwerken van de toenemende beperkingen en gevoelens van frustratie, angst en schuld. De wederkerigheid van geven en nemen in relaties raakt uit evenwicht. Er is behoefte aan het bespreken van wensen met betrekking tot laatste levensfase en het naderende levenseinde.

Hoofdstuk 4: Zorg en behandeling

4.1 Instroom en uitstroom in het zorgprogramma

De patiënt wordt aangemeld voor een beschermende woonomgeving, dagbehandeling of tijdelijke opname bij het expertisecentrum vanuit de keten, via de huisarts, via een andere patiënt, familie, op eigen initiatief of bijvoorbeeld via de eigen polikliniek. Er is ook een groep patiënten met delicten in de voorgeschiedenis die vanuit het forensisch circuit worden doorverwezen naar de expertisecentra.

Uitstroom uit dit zorgprogramma vindt plaats vanwege overlijden, overgang naar andere zorgaanbieders (verpleeghuis of GGZ) of op initiatief van de patiënt zelf.

4.2 Algemene doelen van zorg en behandeling

De geboden zorg en behandeling zijn afgestemd op de persoonlijke hulpvragen van de patiënt. In algemene zin zijn zorg en behandeling gericht op het bieden van:

1. Aanvullende diagnostiek, onderzoek en observatie
2. Gespecialiseerde multidisciplinaire intensieve zorg en behandeling op basis van een zorgleefplan en behandelplan
3. Een woon- en leefklimaat of omgeving gericht op autonomie en eigen regie
4. Het bieden van veiligheid en toezicht

Kern van dit stadium is het optimaal in stand houden van autonomie en eigen regie terwijl ook intensieve zorg en behandeling geboden wordt.

Dit vraagt van de betrokken hulpverleners deskundigheid in het omgaan met de vragen die zich in het gevorderd stadium van de ziekte van Huntington kunnen voordoen zoals:

- Diagnostiek van het verloop van de verschijnselen.
- Omgaan met het spanningsveld tussen veiligheid en autonomie.
- Het inzetten van de intensieve, systematische, multidisciplinaire zorg en behandeling met maximaal behoud van autonomie.
- Ondersteunen bij problematiek op het gebied van mobiliteit, voeding, gedragsveranderingen, et cetera.
- Ondersteunen bij relatie – en gezinsproblemen.
- In kaart brengen en bespreken van wensen en mogelijkheden in relatie tot het levensperspectief en levenseinde.
- Omgaan met ethische en morele dilemma's.
- Optimaliseren van eigen lichamelijke en mentale weerbaarheid.
- Ondersteunen bij het leven in groep.

4.3 De setting

1) Gespecialiseerde dagbehandeling

De patiënt kan een aantal dagen per week gebruik maken van de gespecialiseerde dagbehandeling. Hier kan langdurig, systematisch en multidisciplinair afstemming tussen de verschillende gespecialiseerde disciplines geboden worden met een relatief beperkte belasting van de patiënt in reistijd. De behandeling wordt tussen de verschillende behandelaren onderling afgestemd en gebundeld aangeboden en is passend bij het tussenstadium of het gevorderd stadium van de ziekte van Huntington.

De gespecialiseerde dagbehandeling bestaat uit een uitgebalanceerde combinatie van groeps- en individuele behandeling voor de patiënt met de ziekte van Huntington en zijn systeem. Dit met als doel om hen in fysiek, psychisch en sociaal opzicht zo lang mogelijk thuis te kunnen laten functioneren. Door de combinatie van persoonlijkheidsverandering, gebrek aan ziekte-inzicht en cognitieve achteruitgang is individuele behandeling noodzakelijk om de vertaalslag te kunnen maken van de algemene adviezen uit de groepsbehandeling. De zelfredzaamheid van de patiënt wordt vergroot zodat hij zo goed mogelijk kan blijven functioneren en deel uitmaken van de samenleving. Opname in een beschermende woonomgeving in een verpleeghuis kan hiermee worden voorkomen of uitgesteld.

De behandeling wordt geboden in de vorm van intensieve gespecialiseerde multidisciplinaire zorg- en behandeling zoals in paragraaf 4.4 nader wordt omschreven. Naast deze behandeling worden er diverse individuele en groepsactiviteiten aangeboden. Bestaande vaardigheden worden programmatisch getraind om deze zo lang mogelijk te behouden. Nieuwe vaardigheden die in later stadium van de ziekte nodig kunnen zijn, zoals het bedienen van een elektrische rolstoel of een spraakcomputer worden ook getraind. Hoe eerder hiermee wordt begonnen, hoe beter het aangeleerd kan worden. Ten slotte is er aandacht voor de algemeen lichamelijke conditie en de psychische toestand van de patiënt. Het bezoeken van de dagbehandeling kan ook een vorm van respijtzorg zijn voor de mantelzorg. Hierdoor wordt de mantelzorger in de gelegenheid gesteld om op adem te komen, om daarna de zorg weer op zich te nemen.

2) Tijdelijk verblijf

De patiënten ontvangen gedurende een vooraf afgesproken periode klinische 24-uurszorg en behandeling. Patiënten kunnen gebruik maken van tijdelijke opname wanneer er observatie en onderzoek nodig is. Op basis daarvan kan een (programmatische) behandeling gestart worden die later in de eigen woonsituatie vervolgd kan worden. De geboden intensieve zorg en behandeling passen bij het tussenstadium of het gevorderd stadium van de ziekte van Huntington. Tijdelijke opname kan ook worden ingezet om de mantelzorger tijdelijk te ontheffen van de zorgtaken bijvoorbeeld voor vakantie, ziekenhuisopname of om op adem te komen.

Logeren

Logeren kan bestaan uit een combinatie van overnachtingen op de gespecialiseerde afdeling met overdag dagbehandeling. Deze combinatie kan worden ingezet om de mantelzorger een adempauze te bieden. Hierdoor kan opname in een verpleeghuis worden uitgesteld. Ook voor de patiënt kan het meer rust betekenen omdat het reizen tijdelijk wegvalt.

- 3) Beschermende woonomgeving met zeer intensieve gespecialiseerde zorg en behandeling
Patiënten ontvangen klinische 24-uurszorg. Patiënten verblijven op een woonafdeling die zich specifiek richt op mensen met de ziekte van Huntington. Het woon- en leefklimaat op deze afdeling is gericht op autonomie en eigen regie van de patiënt. Door middel van een passende woonomgeving en op de problematiek afgestemde werkwijze wordt patiënten een veilige en overzichtelijke woonomgeving geboden. De inzet van domotica (technische mogelijkheden) is ondersteunend daarbij. De geboden intensieve zorg en behandeling passen bij het gevorderd stadium van de ziekte van Huntington. Zorg en behandeling worden geboden door een multidisciplinair team.

In elke setting wordt aandacht besteed aan welzijn en wordt zinvolle dagbesteding aangeboden. Dit is een van de belangrijke taken binnen een woonomgeving. Dagbesteding en welzijn maken daarmee een onlosmakelijk deel uit van het zorgaanbod.

4.4 Gespecialiseerde intensieve zorg en behandeling

- 1) Coördinatie van zorg- en behandeling
De coördinerende verpleegkundige of de contactverzorgende is altijd het aanspreekpunt voor de patiënt en het patiëntstelsel. Regelmatig vindt evaluatie plaats op inhoud van het zorgplan, maar ook tevredenheid wordt aan de orde gesteld. De Specialist Ouderengeneeskunde vervult de rol van hoofdbehandelaar en bewaakt de continuïteit van de behandeling en coördineert deze.
- 2) Aanvullende (functionele) diagnostiek, onderzoek en observatie
Er vindt screening en diagnostiek plaats door diverse disciplines aan de hand van anamnese onderzoek. Met behulp van gestructureerde meetinstrumenten worden gegevens verzameld en diagnose, hulpvragen en gezondheidsrisico's vastgesteld.
- 3) Gespecialiseerde, systematische, langdurige, multidisciplinaire zorg en behandeling
In het tussenstadium en gevorderd stadium ligt het accent op onderzoek en behandeling en staat zo lang mogelijk behoud van autonomie centraal. Er wordt een multidisciplinair zorgplan/behandelplan opgesteld met doelen en acties. Deze afspraken worden in het plan vastgelegd. Aansluitend vindt de uitvoering en de periodieke evaluatie van het zorgplan/behandelplan plaats. Deze zorg- behandelcyclus blijft zich herhalen. Het betreft in dit stadium vaak complexe problematiek waarbij meerdere disciplines betrokken zijn. Vier keer per jaar sluiten een neuroloog en een psychiater met deskundigheid over de ziekte van Huntington op consultbasis aan bij de multidisciplinaire patiëntenbespreking. Signalen van gedragsproblematiek worden gerapporteerd en multidisciplinair besproken zodat ingegrepen kan worden voordat escalatie plaatsvindt. Wanneer er sprake is van gedragsproblemen wordt er een methodische, multidisciplinaire analyse gemaakt van het gedrag en worden passende interventies afgesproken.
Er wordt goede lichamelijke verzorging en behandeling van bijkomende aandoeningen en complicaties geboden. Uiteindelijk kan dit bestaan uit volledige intensieve verzorging bij alles. Ook is er een structureel aanbod van psychologische behandeling of andere therapieën (bijvoorbeeld muziektherapie) om gevoelens en emoties te kunnen uiten.
- 4) Woon- en leefklimaat gericht op autonomie en eigen regie
De inrichting van de woonruimte of de leefruimte in geval van dagbesteding is passend bij de vaak jongere groep patiënten met de ziekte van Huntington. De woon- en leefomgeving wordt zo aangepast dat wisselwerking met de patiënt en zijn omgeving zo optimaal mogelijk is. Per patiënt

wordt bijvoorbeeld gekeken of hij behoefte heeft aan een rustige prikkelvrije omgeving of juist aan een uitdagende omgeving.

5) Veiligheid en toezicht

Binnen de setting zijn er afspraken over toezicht en veiligheidsaspecten die te maken hebben met het optreden van gedragsproblemen en agressie. Dit vraagt om deskundigheid en vaardigheden van medewerkers om hier goed mee om te kunnen gaan. De afspraken over veiligheid en toezicht worden op groepsniveau periodiek en systematisch geëvalueerd.

Daarnaast is het van belang om goed voorbereid te zijn op mogelijke incidenten die het gevolg zijn ernstige gedragsproblemen, impulsiviteit en suïcide. Een globaal plan met daarin hoe te handelen naar de patiënt, het patiëntstelsel en betrokken verzorgenden, verpleegkundigen en behandelaars zou hierbij ondersteunend kunnen zijn.

Hoofdstuk 5: Aanbod per discipline

Op de volgende pagina's wordt per discipline het aanbod beschreven op het gebied van diagnostiek, zorg en behandeling.

1. Specialist ouderengeneeskunde

Korte omschrijving activiteit - Algemeen
Functionele diagnostiek, prognostiek, behandelplan opstellen met SMART geformuleerde doelen op basis van 'shared decision making' met patiënt en systeem. Hoofdbehandelaar in het behandeltraject. Verantwoordelijkheid nemen in de keten en zorg dragen voor adequate samenwerking zoals vastgelegd in samenwerkingsafspraken KNMG (Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking de zorg. Januari 2010)
Indicatiecriteria
<ol style="list-style-type: none"> 1) Patiënten bij wie de ziekte van Huntington is gediagnosticeerd en hun mantelzorgers (als systeem) 2) Vragen en problemen die alle levensgebieden en aspecten van het functioneren van de patiënt en diens systeem betreffen.
Doelstelling
<p>Diagnostiek van functionele beperkingen als gevolg van de ziekte van Huntington, duidelijk onderscheid maken tussen symptomen passend bij de ziekte van Huntington en niet behorend bij de ziekte van Huntington.</p> <p>Op basis van functionele beperkingen van de ziekte, en met kennis van de prognose en revalidatiemogelijkheden, de patiënt en zijn systeem tot optimaal niveau van functioneren behandelen. Om optimaal niveau van functioneren te behouden gedurende de progressie van de ziekte, dient hiertoe minimaal 1 keer per half jaar het behandelplan geëvalueerd en bijgesteld te worden. Indien nodig gebeurt dit vaker.</p> <p>Kennisniveau en coördinatie van zorg en behandeling in de directe professionele omgeving van de patiënt is van zodanig niveau dat de patiënt adequaat behandeld wordt en handelingsverlegenheid bij professionals voorkomen wordt.</p>
Activiteiten
<ul style="list-style-type: none"> • Vervullen van de rol van hoofdbehandelaar in het behandeltraject: inhoudelijk aansturen van behandelaren in het multidisciplinair team. • Diagnostiek van functionele gevolgen van de symptomen van de ziekte van Huntington. • Het analyseren van de problemen door een complexe zorgvraag op meerdere vlakken • Opstellen en coördineren van een multidisciplinair behandelplan • Medicatie voorschrijven en de noodzakelijke controles of effect en bijwerkingen uitoefenen

- Adequate en tijdige verwijzing naar en samenwerking met gespecialiseerde neuroloog en psychiater en eventueel revalidatiearts.
- Behandelplan bespreken met patiënt en /of vertegenwoordiger (Volgens kaders WGBO)
- Verslaglegging naar betrokken specialisten zoals te doen gebruikelijk
- Verzekeringsartsen / bedrijfsartsen van informatie voorzien om beslissingen in het arbeidstraject te kunnen nemen
- Medische verklaringen afgeven voor het verkrijgen van hulpmiddelen
- Ontsluiten van de wereldwijde aanwezigheid van kennis over het ziektebeeld en de mogelijkheden voor behandeling, ten behoeve van patiënten, mantelzorgers en professionals betrokken bij de behandeling

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

1. Afnemen van Psychiatrische en sociale anamnese
2. Afnemen Heteroanamnese bij partner
3. Verrichten uitgebreid lichamelijk, neurologisch en psychiatrisch onderzoek
4. Afnemen specifieke onderzoeks- en observatielijsten
5. Begeleiden en documenteren van visie op en wensen ten aanzien van het behandelbeleid en beslissingen rond het levenseinde
6. Medische behandeling van bijkomende gezondheidsproblemen en complicaties, inclusief (in een verder gevorderde fase) overnemen van controles en behandeling van medisch specialisten in het ziekenhuis.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

De specialist ouderengeneeskunde is eindverantwoordelijk voor de inhoud van het behandelplan, verantwoordelijk voor de coördinatie in de keten ten aanzien van het optimaliseren van de functionaliteit van de patiënt door alle betrokken behandelaren (hoofdbehandelaar)

Overige kenmerken

De specialist ouderengeneeskunde heeft kennis volgens de laatste stand van de wetenschap en heeft ruime ervaring met de ziekte van Huntington in de verschillende stadia.

2. GZ- Psycholoog

Diagnostiek

(neuro) psychologische diagnostiek van cognitie, psychiatrische symptomen en gedrag.

Indicatiecriteria

- 1) Patiënten bij wie de ziekte van Huntington is gediagnosticeerd en hun mantelzorgers (als systeem)
- 2) Vragen en problemen die alle levensgebieden en aspecten van het functioneren van de patiënt en diens systeem betreffen.

Doelstelling

Diagnostiek van functionele beperkingen als gevolg van de ziekte van Huntington, duidelijk onderscheid maken tussen symptomen passend bij de ziekte van Huntington en niet behorend bij de ziekte van Huntington.

Op basis van functionele beperkingen van de ziekte, en met kennis van de prognose en revalidatiemogelijkheden, de patiënt en zijn systeem tot optimaal niveau van functioneren behandelen. Om optimaal niveau van functioneren te behouden gedurende de progressie van de ziekte, dient hiertoe minimaal 1 keer per half jaar het behandelplan geëvalueerd en bijgesteld te worden. Indien nodig gebeurt dit vaker.

Kennisniveau en coördinatie van zorg en behandeling in de directe professionele omgeving van de patiënt is van zodanig niveau dat de patiënt adequaat behandeld wordt en handelingsverlegenheid bij professionals voorkomen wordt.

Activiteiten

- 1) Dossieronderzoek: medische, psychiatrische en andere relevante voorinformatie
- 2) Anamnese: hulpvraag, klachten, cognitie, stemming en gedrag
- 3) Screening cognitie, stemming en gedrag:
 - Informeren over mogelijkheden vervolgonderzoek en –behandeling en uitvragen wensen.
 - Scoren, analyseren en interpreteren van psychologische, medische en multidisciplinaire onderzoeksgegevens.
 - Verslaglegging: rapporteren bevindingen, opstellen conclusie, psychologische werkdiagnose, advies
 - Beoordeling van noodzaak van vervolgonderzoek/behandeling
 - Multidisciplinair overleg
 - Voorlichting, advisering aan patiënt(systeem)

Vakgebied en verantwoordelijkheid

GZ-psycholoog gespecialiseerd in het onderzoeken en behandelen van patiënten met de ziekte van Huntington

Behandeling

Doelstelling

- 1) De patiënt en/of patiëntstelsel en professionele zorgverleners voelen zich begrepen en gesteund ten aanzien van de door hen ervaren problemen
- 2) De patiënt en/of patiëntstelsel en professionele zorgverleners hebben meer inzicht gekregen in de factoren die bijdragen aan het ontstaan en in stand houden van de problematiek
- 3) De patiënt en/of patiëntstelsel en professionele zorgverleners hebben geleerd anders om te gaan met de veranderingen die het gevolg zijn van de ziekte, waardoor klachten en problemen worden voorkomen, gestabiliseerd of verminderd
- 4) Professionals begrijpen beter wat de gevolgen zijn van de ziekte op het gedrag van de patiënt en zijn in staat hun handelen daarop af te stemmen, waardoor klachten en problemen worden voorkomen, gestabiliseerd of verminderd.

Activiteiten

- Neuropsychologische revalidatie
 - Psycho-educatie
 - Cognitieve revalidatie
 - Cognitieve training
- Individuele behandeling: (neuro) psychotherapie in het kader van rouw en verwerkingsproblematiek
 - Steunende, structurerende gespreksvoering
 - Oplossingsgerichte therapie
 - Cognitieve gedragstherapeutische technieken
 - Acceptance and Commitment therapy (ACT)
 - EMDR
- Groepsbehandeling
 - Gespreksgroep patiënten
 - Gespreksgroep en themabijeenkomsten Mantelzorg / partner
 - Gespreksgroep risicodragers / gendragers
- Systeembehandeling: Ondersteunende gesprekken met patiëntstelsel
- Mediatieve behandeling bijvoorbeeld door casusbesprekingen, omgangsplannen, crisisontwikkelingsmodel en het opzetten, mede uitvoeren en frequent evalueren en aanpassen van een adequate benadering
- Voorlichting, advisering aan andere betrokken hulpverleners

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

- Multidisciplinair overleg
- Eventueel Video Interventie Ouderenzorg (VIO) inzetten
- Passend leefmilieu zoeken

- Superviseren van vaktherapeut / muziektherapie wanneer dit ingezet wordt.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

GZ-psycholoog (BIG geregistreerd) met kennis van de laatste stand van de wetenschap en met ruime ervaring in onderzoeken en behandelen van patiënten met de ziekte van Huntington in de verschillende stadia

3. Verpleging en verzorging

Korte omschrijving activiteit - Algemeen

Informeren, adviseren, concretiseren, ondersteunen en overnemen bij lichamelijke, psychische en sociale zorgvragen bij de Huntington patiënt.

Indicatiecriteria

Patiënt met de ziekte van Huntington

Doelstelling

Welbevinden optimaliseren en ondersteunen waar nodig en mogelijk is. Indien mogelijk in samenspraak met patiënt en of diens naasten.

Activiteiten

- Observeren, ondersteunen, begeleiden en/of overnemen van:
- De persoonlijke verzorging van de patiënt.
- Intake, waarbij gelet wordt en ingespeeld wordt op de slikproblematiek en verhoogde voedingsbehoefte.
- Ondersteuning geven bij de gevolgen van onwillekeurige bewegingen en/of houding, alert zijn op de veiligheid in de leefomgeving.
- Ondersteunen bij de psychische behoefte, rekening houden met het gebrek aan ziekte-inzicht, de toenemende cognitieve achteruitgang en rouw en verliesverwerking.
- Inspelen op complex gedrag bij onder andere: agressie, dwangmatigheid, depressie, angst, afname van overzicht.
- Verpleegkundige handelingen.
- Zorgen voor zingeving/welbevinden in de breedste zin van het woord.
- Het opstellen van een dagprogramma, structuur aanbrengen naar wens, behoefte en mogelijkheden van de patiënt. Het evenwicht tussen rust en activiteit bewaken.
- Zorgvragen en zorgbehoeften multidisciplinair vastleggen in het zorgleefplan. Coördineren en uitvoeren van het zorgleefplan. Elk (half) jaar een multidisciplinair overleg, evalueren van het zorgaanbod en eventueel veranderingen bijstellen.
- Fungeren als aanspreekpunt voor patiënt en diens naasten.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

Wensen, mogelijkheden en beperkingen van patiënten (ver)kennen vanuit relatie en deskundigheid.

Contextueel flexibel kunnen denken en handelen

Overige kenmerken

4. Dagbesteding en welzijn

Korte omschrijving activiteit - Algemeen

Aanbieden en zoeken van zinvolle dagbesteding op maat, waarbij het optimaliseren van kwaliteit van leven van de patiënt centraal staat.

Indicatiecriteria

Patiënt met de ziekte van Huntington
Doelstelling
<ul style="list-style-type: none"> • Welbevinden optimaliseren en ondersteunen waar nodig en mogelijk is door het bieden van passende dagbesteding die de patiënt een zinvolle ervaring biedt.
Activiteiten
<ul style="list-style-type: none"> • Vertrouwen opbouwen met patiënt door het voeren van gesprekken • Individuele hulpvraag in kaart brengen • Met de patiënt samen een dagbestedingsarrangement of plan opstellen. Hier kunnen diverse activiteiten onderdeel van zijn zoals: wandeling maken om voor ontspanning te zorgen; passend werk zoeken in supermarkt of winkel om patiënt zinvolle dagbesteding te laten ervaren in de maatschappij; gaan zwemmen om de mogelijkheden van het eigen lichaam te ervaren; schilderen om de mogelijkheid te bieden tot creatieve uiting; sense -atelier waarbij prikkels gericht worden aangeboden om tot ontspanning, contact en/of waarneming te komen in een gepaste sfeervolle omgeving o.a. geur massage, kookgroep, uitstapjes, 1 op 1 activiteiten die de patiënt wenst. • Activiteiten zijn erop gericht om het sociale, emotionele, cognitieve en praktische welzijn van de patiënt te ontwikkelen, indien mogelijk uit te bereiden en te behouden, waarbij zij zoveel mogelijk uitgaan van de behoefte van de patiënt. • Gespreksgroepen organiseren voor lotgenoten (i.s.m. psycholoog).
Vakgebied en verantwoordelijkheid
Wensen, mogelijkheden en beperkingen van patiënten (ver)kennen vanuit relatie en deskundigheid. Contextueel flexibel kunnen denken en handelen.
Overige kenmerken

5. Ergotherapie

Diagnostiek
Intake, observatie, analyse van problemen bij dagelijkse betekenisvolle activiteiten voor patiënt(systeem)
Indicatiecriteria
Patiënt met de diagnose ziekte van Huntington in alle stadia. Patiënt(systeem) ervaart problemen of beperkingen bij het uitvoeren van betekenisvolle activiteiten.
Doelstelling (diagnostiek)
<ol style="list-style-type: none"> 1. Kennis maken, vertrouwensband creëren. 2. Inzicht krijgen in de mogelijkheden en beperkingen in de rollen, routines en betekenisvolle activiteiten van patiënt(systeem). 3. Opstellen van een ergotherapeutische diagnose
Activiteiten voor diagnostiek
De ergotherapeut tracht inzicht te verkrijgen in mogelijke cognitieve en/of lichamelijke beperkingen tijdens het uitvoeren van voor de patiënt betekenisvolle dagelijkse activiteiten, zoals: wassen en aankleden, huishouding, verplaatsen en vervoer, energiehuishouding, ergonomie (o.a. zitten en liggen) en tijdens het uitvoeren van de planning & organisatie
<ol style="list-style-type: none"> 1. Medische en multidisciplinaire gegevens verzamelen, analyseren en interpreteren 2. Kennismakings- /intakegesprek 3. Anamnese, onderzoek, analyse en observatie van lichamelijke en/of cognitieve problemen van patiënt(systeem) in het betekenisvolle dagelijks handelen.

4. Inventariseren van hulpvragen t.a.v. uitvoering van betekenisvolle activiteiten vanuit patiënt en mantelzorger
5. Onderzoek en analyse van mogelijkheden t.a.v. de persoonlijke capaciteiten (lichamelijk en cognitief functioneren), de gewenste / noodzakelijke activiteiten en de omgevingskenmerken
6. Formuleren van conclusies en een ergotherapeutische behandeldiagnose in overeenstemming met het patiënt(systeem)
7. Inschatten na diagnostiek door gespecialiseerd HD ergotherapeut (in overleg met patiënt(systeem)) of overdracht naar een regulier ergotherapeut (in de fysieke omgeving) mogelijk/gewenst is.

Evaluatie diagnostiek met patiënt(systeem).

Nb. Indien nodig maakt de ergotherapeut ten behoeve van de ergotherapeutische diagnostiek gebruik van ergotherapeutische instrumenten of middelen. Instrumenten zoals de Activiteiten Weger, ACLS, AMPS, PRPP, A-one, ACS-NL (beschreven in het instrumentenboek)

Behandeling

Ingaan op de hulpvraag van patiënt(systeem) voortgekomen uit de diagnostische fase.

Doelstelling (behandeling)

Optimaliseren uitvoering betekenisvolle activiteiten van patiënt(systeem).

Activiteiten voor behandeling

- Doelen (bij)stellen en evalueren met behulp van informatie diagnostische fase.
- Informeren, begeleiden en adviseren over hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Aanleren van vaardigheden en/of compensatiestrategieën op het gebied van bijv. verplaatsen, uitvoeren huishoudelijke taken en/of planning en organisatie.
- Samen met patiënt(systeem) komen tot (het aanleren) van andere alternatieven in bewegingspatroon, handelen of in het uitvoeren van activiteiten ten gevolge van lichamelijk en/ of cognitieve beperkingen.
- Begeleiden naar (zinnvolle) invulling van de dag: Leren omgaan met een veranderende energiehuishouding, advisering verzorging of mantelzorg.
- Behandeling en advisering van zowel patiënt als mantelzorger. Bijvoorbeeld: Advies en ondersteuning rondom aanpassingen t.b.v. een veilige leefomgeving, rondom zelfverzorging en rondom het gebruik van hulpmiddelen. Optimaliseren zit- lighoudingen en verplaatsingsmogelijkheden.
- Informeren over ergotherapeutische hulpmiddelen/ voorzieningen/ aanpassingen en het evt. aanvraagtraject.
- Voorlichting, advisering aan patiënt(systeem).
Voorlichting (overdracht) en advisering aan betrokken professionele hulpverleners.
- Multidisciplinaire afstemming/overleg telefonisch of regionaal.
- Evaluatie behandeling met patiënt(systeem).

Nb. Indien nodig maakt de ergotherapeut ten behoeve van de ergotherapeutische behandeling gebruik van ergotherapeutische instrumenten of middelen.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

Ergotherapeut gespecialiseerd in het behandelen van patiënten met de ziekte van Huntington

Overige kenmerken

De gespecialiseerde HD Ergotherapeut participeert in het Nederlandse en Europese netwerk van Huntington: HKNN-E (Huntington Kennisnet Nederland - Ergotherapie) en EHDN (European Huntingtons Disease Network).

De gespecialiseerde HD ergotherapeut maakt gebruik van de Europese richtlijn (Standards of Care)

6. Logopedist

Diagnostiek
Screenen en onderzoeken van en informeren en adviseren over dysartrie (o.a. adem en stem), taal (taalbegrip en taalproductie), communicatie en dysfagie.
Indicatiecriteria
Patiënten met de ziekte van Huntington
Doelstelling
Specificeren van de hulpvraag van de patiënt 1. In kaart brengen van huidige situatie op gebied van spraak, taal, communicatie en slikken Preventieve logopedie: informatie en advies geven in ieder stadium van de ziekte aan de patiënt, diens systeem en mantelzorg 2. Beoordelen of vervolgonderzoek/behandeling noodzakelijk is
Activiteiten
Voorafgaand aan het contact met de patiënt: ● Logopedische, medische en multidisciplinaire gegevens verzamelen uit het dossier Uitvoering van het onderzoek: ● Anamnese, onderzoek en analyse gericht op spraak, taal en communicatie en slikken d.m.v. gevalideerde Tokentest (taal), Onderzoeksformulier Logopedie Huntington incl. lezen van tekst gebaseerd op het NDO-V), vragenlijst 'Screening dysfagie bij de ziekte van Huntington', slikonderzoek (slikvolume test en sliksnelheidstest), CAT, NDO-V, NSVO (Nederlandstalig spraakverstaanbaarheid Onderzoek), BBT (Boston Benoem Taak). ● Waar nodig, informeren over logopedische hulpmiddelen en het eventuele aanvraagtraject Uitwerken van de onderzoeksgegevens: ● Analyseren en interpreteren van logopedische, medische en andere onderzoeksgegevens Formuleren logopedische behandeldiagnose ● Beoordelen of vervolgonderzoek/behandeling noodzakelijk is en zo ja bepalen welk(e) onderzoek/behandeling ● Opstellen conclusie en behandeladvies Terugkoppeling: ● Voorlichting, advisering aan de patiënt, diens systeem en mantelzorg ● Verslaglegging ● Waar nodig, voorlichting en advisering aan 1e en 2de lijn logopedisten en anderen ● Multidisciplinair overleg
Behandeling
Behandeling van dysartrie (o.a. adem en stem), taalproblemen (taalbegrip en taalproductie) en overige problemen op het gebied van de communicatie en behandeling van dysfagie. Behouden en waar mogelijk verbeteren van slik-, spraak-, taal- en communicatieve functies. Het leren toepassen van slik- en communicatie strategieën. Kennismaken met communicatiehulpmiddelen en trainen van vaardigheden voor het gebruik van communicatiehulpmiddelen in de toekomst. Voorlichting, advisering aan de patiënt, diens systeem en mantelzorg
Doelstelling
Behouden en waar mogelijk verbeteren van slik-, spraak-, taal- en communicatieve functies door behandeling en advisering van patiënten. Preventieve logopedische behandeling: informatie en advies geven in ieder stadium van de ziekte aan de patiënt, diens systeem en mantelzorg.
Activiteiten
● Directe behandeling patiënt: Logopedische, medische en andere gegevens verzamelen uit het dossier. ● Analyseren en interpreteren van logopedische, medische en andere onderzoeksgegevens

- Waar nodig, aanvullend onderzoek op het gebied van spraak, taal, communicatie en/of slikken
- Signaleren van problemen op het gebied van mondzorg, gehoor en visus
Formuleren logopedische behandeldiagnose
- Op basis van de hulpvragen van de patiënt behandelplan opstellen
- Behandelplan uitvoeren
- Adviseren over consistentie voeding en hulpmiddelen voor wat betreft eten en drinken
- Aanvragen, aanpassen en begeleiden (van het gebruik maken) van logopedische hulpmiddelen zoals een alternatief communicatiemiddel
- Bewaken voortgang behandelingen en eventueel behandelplan aanpassen
Tele logopedie (waar mogelijk)

Indirecte behandeling patiënt:

- Voorlichting, advisering aan de patiënt, diens systeem en mantelzorg
- Voorlichting en advisering aan 1e en 2de lijn logopedisten en anderen
- Multidisciplinair overleg

Vakgebied en verantwoordelijkheid

Logopedist gespecialiseerd in het onderzoeken en behandelen van patiënten met de ziekte van Huntington

Effectmeting

Effectmeting door het herhalen van testen en onderzoeken, zoals gevalideerde Tokentest, (taal), Onderzoeksformulier Logopedie Huntington incl. lezen van tekst (op het NDO-V) en vragenlijst 'Screening dysfagie bij de ziekte van Huntington', slikonderzoek (slikvolume test en sliknelheidstest), CAT, NDO-V, NSVO (Nederlandstalig Spraak Verstaanbaarheid Onderzoek), BBT (Boston Benoem Taak).

Overige kenmerken

Waarneming: Logopedist die werkzaam is bij eengespecialiseerde afdeling of polikliniek voor patiënten met de ziekte van Huntington en lid is van de Vakgroep Logopedie Huntington Nederland.

Kennis delen: Vakgroep Logopedie Huntington Nederland, HNN, EHDN

Overleg en evaluatie: Vakgroep Logopedie Huntington Nederland, HNN, EHDN

7. Fysiotherapie

Diagnostiek

Screening, analyse, diagnostiek en advies m.b.t. houding en beweging

Indicatiecriteria

Patiënten met de ziekte van Huntington met vragen en/of problemen m.b.t. houding en beweging.

Doelstelling

In kaart brengen van de problemen m.b.t. houding, lenigheid, spierkracht, coördinatie, uithoudingsvermogen, motorische vaardigheden, balans en loopfunctie om de juiste advisering en gerichte zorg en behandeling te organiseren. Preventie en advies in ieder stadium van de ziekte.

Activiteiten

- Fysiotherapeutische en multidisciplinaire gegevens verzamelen
- Anamnese, onderzoek en analyse gericht op balans, loopfunctie, coördinatie, kracht, uithoudingsvermogen, ADL gerelateerde handelingen d.m.v. (indien mogelijk) gevalideerde testen voor de ziekte van Huntington als de BBS, TUG, Tinetti, 10 meter looptest, 6 minuten wandeltest, Physical Performance Test.
- Analyseren, interpreteren en verslagleggen van fysiotherapeutische en multidisciplinaire

<ul style="list-style-type: none"> • onderzoeksgegevens • Formuleren fysiotherapeutische behandeldiagnose • Opstellen fysiotherapeutische conclusie en behandeladvies • Voorlichting, advisering aan patiënt(systeem) • Voorlichting betrokken professionele hulpverleners • Beoordelen of vervolgonderzoek en / of behandeling geïndiceerd is • Multidisciplinaire afstemming
Behandeling
Behandeling, informeren, adviseren van patiënten met de ziekte van Huntington en hun patiëntensysteem m.b.t. houding en beweging.
Doelstelling
<ol style="list-style-type: none"> 1. Opstellen behandelplan, begeleiden, informeren en adviseren van patiënten met problemen m.b.t. houding, lenigheid, spierkracht, coördinatie, uithoudingsvermogen, motorische vaardigheden, balans en loopfunctie 2. Preventie en advies in alle stadia van de ziekte
Activiteiten
<ul style="list-style-type: none"> • Fysiotherapeutische gegevens en gegevens van andere disciplines verzamelen • Anamnese, onderzoek en analyse gericht op de hulpvraag van de patiënt • Behandeling gericht op de hulpvraag van de patiënt • Informeren en adviseren m.b.t. loophulpmiddelen en het evt. aanvraagtraject -Voorlichting, advisering aan patiënt(systeem) en betrokken professionele hulpverleners • Verslaglegging • Multidisciplinaire afstemming
Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium
<ul style="list-style-type: none"> • Inventariseren van problemen op het gebied van mobiliteit • Zit- en lighoudingen observeren en verbeteren in afstemming met de ergotherapeut • Algehele lichamelijke conditie door inactiviteit (spieratrofie) beoordelen en verbeteren • Hulp en ondersteuning bieden bij ontspanning • Valgeschiedenis bekijken • Onderzoeken van sensomotorische functies.
Vakgebied en verantwoordelijkheid
Fysiotherapeut die werkzaam is bij een expertisecentrum voor patiënten met de ziekte van Huntington en lid is van het gespecialiseerde Intercollegiaal Overleg Fysiotherapeuten
Overige kenmerken
<p>Waarneming: Fysiotherapeut die werkzaam is op een gespecialiseerde afdeling of polikliniek voor patiënten met de ziekte van Huntington en lid is van het gespecialiseerde Intercollegiaal Overleg Fysiotherapeuten</p> <p>Kennis delen: Intercollegiaal Overleg Fysiotherapie en Huntington Netwerk Nederland</p> <p>Deelname EHDN (European Huntington Disease Network)</p> <p>Participatie in wetenschappelijk onderzoek</p>

8. Diëtist

Korte omschrijving activiteit - Algemeen
Screening en analyse van het voedingspatroon, de voedingstoestand en het gewichtsverloop. Tevens opstellen van behandelplan en behandeladvies.
Indicatiecriteria
Patiënten met de Ziekte van Huntington
Doelstelling
1. In kaart brengen van;

- A. het voedingspatroon
- B. de voedingstoestand
- C. het gewichtsverloop

Dit om de juiste voedingsadvies en dieetbehandeling, gerichte op voedingsinterventies of starten van dieetbehandeling, te initiëren of evalueren.

2. Preventie en het geven van voedingsadvies en/of starten dieetbehandeling in ieder stadium van de ziekte, gericht op bereiken en behouden van optimale voedingstoestand en informeren over aanvraagtraject m.b.t. dieetpreparaten.
3. Beoordelen of vervolgonderzoek/behandeling noodzakelijk is, op basis van het handboek Dieetbehandelingsprotocollen, Informatorium Voeding en Diëtetiek, Artsenwijzer Diëtetiek, Stuurgroep Ondervoeding en de EHDN Standard of Care – Nutritional Guideline.

Activiteiten

- Verzamelen van diëtetische, medische en andere gegevens.
- Anamnese, onderzoek en analyse gericht op het voedingspatroon en/of dieetbehandeling en gewicht met behulp van een voedingsdagboek, actueel lengte en gewicht(sverloop), de Body Mass Index (BMI) evenals gevalideerde meetinstrumenten zoals SNAQ65+ en SNAQrc.
- Berekenen van de energie-, eiwit- en vezelname.
- Berekenen van de energiebehoefte en behoefte andere nutriënten met behulp van de WHO- of de Harris-Benedict formule.
- Informeren over dieetpreparaten en het evt. aanvraagtraject.
- Formulieren diëtetische diagnose en diëtetische behandeling.
- Opstellen conclusie aan patiënt.
- Beoordelen of vervolgonderzoek/behandeling noodzakelijk is op basis van bovengenoemde behandelingsrichtlijnen/ standaards.
- Multidisciplinair overleg.
- Voorlichting, advisering aan patiënt(systeem) en betrokken professionele hulpverleners.

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

Voorlichting geven over en bespreken van de mogelijkheden van sondevoeding.

Behandeling

Behandeling, bewaking, informatieverstrekking en advies op het gebied van de voedingsinname en het voedingspatroon, voedingstoestand en gewichtsverloop. Dit alles volgens het opgestelde dieetbehandelplan en behandeladvies.

Doelstelling

1. Het bereiken van de in het behandelplan genoemde doelstellingen m.b.t.
 - A. het voedingspatroon,
 - B. de voedingstoestand en
 - C. het gewichtsverloop
2. Preventie en het geven van voedingsadvies en/of dieetbehandeling in ieder stadium van de (manifeste) ziekte, gericht op bereiken en behouden van optimale voedingstoestand, indien nodig met inzet van dieetpreparaten en/of sondevoeding.
3. Behandelplan bij stellen als daar aanleiding voor is.

(Opm.: Bij de behandeling wordt zoveel mogelijk uitgegaan van de relevante richtlijnen en protocollen; met name Dieetbehandeling richtlijn Ziekte van Huntington, Informatorium Voeding en Diëtetiek, Artsenwijzer Diëtetiek, Stuurgroep Ondervoeding en de EHDN Standard of Care – Nutritional Guideline.)

Activiteiten

- Verzamelen en actualiseren van diëtetische, medische en andere gegevens.
- Regelmatige evaluatie van de voedingsinname d.m.v. anamnese (voedingsdagboek), onderzoek en analyse gericht op het voedingspatroon en gewicht met behulp van een, actueel lengte en gewicht(sverloop), Body Mass Index (BMI), alsmede gevalideerde meetinstrumenten zoals SNAQ65+/SNACrc.

<ul style="list-style-type: none"> • Zo nodig opnieuw berekenen van de energie, eiwit- en vezelinname en andere voedingsstoffen als daar aanleiding voor is. • Informeren over dieetpreparaten en de aanvraag voor vergoeding opstellen/vervolgen. • Formuleren diëtistische diagnose en diëtistische behandeling en later indien nodig aanpassen als daar aanleiding voor is. • Opstellen conclusie aan patiënt. • Regelmatig rapporteren aan verwijzer. • Regelmatig multidisciplinair overleg. Afstemmen behandeling met logopedist (slikklachten), fysiotherapie (verlies van spiermassa en -kracht), ergotherapeut (hulpmiddelen bij eten/drinken), psycholoog (belastbaarheid) en/of andere disciplines als daar aanleiding voor is. • Informatie aan patiënt(systeem), en 1e en 2de lijn diëtisten. • Overdracht behandeling aan 1e en 2e lijn diëtisten als daar aanleiding toe is. <p>(PM: inzetten van antropometrie: bijv. bovenarm omtrekmeter, BIA, handknijpkracht)</p>
Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium
<ul style="list-style-type: none"> • De mate van energieverbruik monitoren • Inventariseren extra behoeftes t.a.v. andere macro- en microvoedingsstoffen • Wensen en klachten inventariseren t.a.v. eten en drinken.
Vakgebied en verantwoordelijkheid
Diëtist die werkzaam is op een gespecialiseerde afdeling of polikliniek voor patiënten met de ziekte van Huntington en lid van het NVD netwerk Diëtisten Huntington Disease Nederland.
Overige kenmerken
<p>Waarneming: diëtist gespecialiseerd in het behandelen van patiënten met de ziekte van Huntington.</p> <p>Kennis delen: NVD netwerk Diëtisten Huntington Disease Nederland, EHDN en intercollegiale consultatie.</p>

9. Muziektherapie

Korte omschrijving activiteit - Algemeen
<p>Muziektherapie is een methodische vorm van hulpverlening waarbij muzikale middelen binnen een therapeutische relatie gehanteerd worden om verandering, ontwikkeling, stabilisatie of acceptatie te bewerkstelligen op emotioneel, gedragsmatig, cognitief, sociaal of lichamelijk gebied. De muziek-therapeutische benadering is ondersteunend, inzicht gevend en ego versterkend. Er wordt gewerkt met het aanbieden van structuur en veiligheid. Elke patiënt is uniek en draagt zijn eigen verhaal (verleden) bij zich. Ook het tempo van lichamelijke achteruitgang is per patiënt verschillend en vraagt hierdoor speciale zorg. De therapeut stelt de therapie sessies hierop in en past werkvormen voortdurend aan. Tevens wordt er gebruikt gemaakt van interventies uit de Neurologische Muziektherapie (NMT). De NMT is evidence-based en baseert zich op het gegeven dat muziek een positieve stimulerende invloed heeft op verschillende hersengebieden.</p>
Diagnostiek
Intake, observatie en analyse van problemen op gebied van gedragsmatig, cognitief, emotioneel, psychisch, communicatief en motorisch functioneren.
Indicatiecriteria
<p>Stemmingsstoornissen, gedragsproblemen, depressies, emotionele blokkades, weerstand, passiviteit, (dreigend) isolement, beperkte communicatie, stoornissen in cognitieve en executieve functies kunnen indicaties zijn voor muziektherapie.</p> <p>Patiënten in alle stadia van de ziekte met hulpvragen zoals hierboven benoemd kunnen gebaat zijn bij muziektherapie.</p>
Doelstelling

Behouden, stabiliseren en verbeteren van cognitieve functies, de spraak, motoriek, emotioneel en psychisch functioneren waarbij prioritering van de hulpvragen geschied in afstemming met patiënt, patiëntensysteem en multidisciplinair team.

Specifieke doelstellingen:

- Het in stand houden en bevorderen van communicatie.
- Het in stand houden en bevorderen van expressie.
- Vormgeven aan emoties.
- Het verbeteren van de stemming
- Rouwverwerking met betrekking tot de eigen situatie en verlies van dierbaren.
- Het verminderen of opheffen van gedragsproblemen
- Het stimuleren van cognitieve functies zoals geheugen, concentratie
- Het stimuleren van executieve functies zoals plannen, initiatief nemen, stoppen
- Ontspanning (zowel psychisch als fysiek).
- Opdoen van succeservaringen.

Activiteiten

Directe behandeling patiënt: muziektherapeutische, medische en andere gegevens verzamelen waarbij ook dossier wordt geraadpleegd

- Analyseren en interpreteren van muziektherapeutische, medische en andere onderzoeksgegevens.
- Waar nodig, aanvullend onderzoek op het gebied van cognitie, psyché, emotie, communicatie, gedrag en motoriek.
- Formuleren muziektherapeutische behandeldiagnose en daaruit voortvloeiende doelstellingen
- In samenspraak met patiënt behandelplan opstellen
- Behandelplan uitvoeren en evalueren
- Waar mogelijk gebruik maken van het Transformational Design Model vanuit de Neurologische Muziek Therapie gericht op transfer naar het dagelijks leven.
- Waar mogelijk gebruik maken van gevalideerde testen om effect van muziektherapeutische interventies te monitoren, zoals bijvoorbeeld de Trail Making Test.
- Effectmeting van muziektherapeutische interventies door bevraging van patiënt en meetschaal.

Bij de belemmerde verbale communicatie bij patiënten met de ziekte van Huntington kan muziektherapie een belangrijke rol spelen door het toepassen van de methodiek Song writing. Deze methodiek is ontstaan in de praktijk en behelst het samen met de patiënt liederen schrijven en uitvoeren over zijn/haar leven.

Ook vindt er samenwerking plaats met de logopedie tijdens de HuntingtonSpeechMusicTherapy (HSMT). Binnen de HSMT wordt gebruik gemaakt van muziek als cue om vloeiendheid en articulatie te ondersteunen.

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

- Individuele palliatieve muziektherapie waarbij de focus m.n. ligt op afronden van het leven.
- Verminderen van spanning en angst die mogelijk optreden in relatie tot het naderend levenseinde.
- Adviseren afdeling en betrokkenen over muzikale interventies.
- Inzicht geven in de belevings- en gedachten wereld van patiënt met behulp van zelfgemaakte liedteksten.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

Muziektherapeut gespecialiseerd in het behandelen en onderzoeken van patiënten met de ziekte van Huntington handelend vanuit kennis van de laatste stand van de wetenschap en geregistreerd in kwaliteitsregister vak-therapeutische beroepen.

Overige kenmerken

Kennisdelen via HNN, EHDN, EHA. Er is binnen de beroepsvereniging (NVvMT) een werkgroep muziektherapeuten werkzaam met de doelgroep Huntington die regelmatig bijeenkomt voor kennisdelen, uitwisseling van ervaringen en casuïstiekbespreking.

10. Vak- therapeuten

Korte omschrijving activiteit - Algemeen

Methodisch vormen van therapie waarbij bijvoorbeeld lichaams- of ervaringsgerichte middelen binnen een therapeutische relatie gehanteerd worden. Dit is gericht op verandering, ontwikkeling, stabiliteit of acceptatie bij psychosociale, gedragsmatige en/of emotionele problemen.

Indicatiecriteria

Patiënten met de ziekte van Huntington in diverse stadia die psychosociale, emotionele en/of gedragsmatige problemen ondervinden (waarbij alleen een behandeling op verbale gronden niet volstaat)

Doelstelling

In kaart brengen van de problemen m.b.t. psychosociale, emotionele en/of gedragsmatige aspecten. Behandelplan opstellen en behandeling uitvoeren met zoveel mogelijk afstemming met de patiënt (en eventueel patiëntensysteem)

Activiteiten

- Observeren van de patiënt
- Een variëteit aan methodische oefeningen aanbieden op het gebied van ontspanning en activering
- Groepstherapie
- Individuele therapie
- Inventariseren wat benaderingswensen zijn van de patiënt en deze delen met het behandelteam
- Rapporteren van bevindingen vanuit de therapie
- Overleg met andere disciplines om multidisciplinair de behandeling patiëntgericht af te stemmen
- Behandelplan opstellen, evalueren en eventueel bijstellen

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

- Vak-therapie geven: individuele of palliatieve therapie of expressieve groepstherapie.
- Therapie afgestemd op wensen/behoefte van de patiënt

Vakgebied en verantwoordelijkheid

De vak-therapeut is werkzaam in een expertisecentrum, specifiek gericht op patiënten met de ziekte van Huntington en zorgt voor het onderhouden van eigen kennis en kunde voor behandeling van deze doelgroep. Het is daarnaast mogelijk voor vak-therapeuten om met intervisie vak-therapeutische achtergronden, kennis en ontwikkelingen uit te wisselen.

Overige kenmerken

11. Maatschappelijk werk

Korte omschrijving activiteit – Algemeen

De maatschappelijk werker is thuis in problemen die samenhangen met de ziekte van Huntington. Er is veel ervaring met begeleiding en behandeling van problemen die verband houden met bijvoorbeeld de gevolgen van de ziekte in het dagelijks leven, het afhankelijk zijn, de nieuwe woonomgeving, de veranderende relatie met de partner of kinderen, een conflict. Ook kunnen er

praktische vragen zijn over of problemen zijn met de eigen bijdrage, schulden, bewindvoering of mentorschap, instanties zoals CIZ, CAK en de gemeente.

Door de ziekte van Huntington verliest de patiënt steeds meer functies, maatschappelijk werk zorgt samen met patiënt en zijn netwerk ervoor dat de patiënt zo lang mogelijk de regie kan behouden. Daar waar dit niet meer mogelijk is, wordt passende ondersteuning geboden.

Indicatiecriteria

Patiënten met de ziekte van Huntington en hun naasten.

Doelstelling

Patiënt ondersteunen in het zo lang mogelijk behouden van eigen regie en het gevoel van welbevinden. Zorgdragen dat passende zorg aan de patiënt geboden kan worden. Zorgdragen dat het netwerk zich voldoende ondersteund voelt.

Activiteiten

- Screening en analyse van de sociale situatie van de patiënt.
- Signaleren en exploreren van de hulpvraag van de patiënt en zijn systeem en deze vervolgens in kaart brengen.
- Adviseren en informeren van het zorgsysteem (monodisciplinaire advisering en informatieverstrekking).
- Het bieden van psychosociale ondersteuning.
- Verliesverwerking.
- Het in kaart brengen van de draaglast en draagkracht en het vergroten van de draagkracht van de mantelzorg.
- Begeleiding bieden aan mantelzorg die gericht is op een goede balans vinden tussen goed zorgen voor de patiënt en jezelf.
- Praktische ondersteuning .
- Regelen van wilsverklaring.
- Mentorschap en bewindvoering aanvragen.
- Herstellen en versterken van het netwerk.
- De volgende vormen van begeleiding zijn mogelijk; individuele gesprekken, echtparen begeleiding, groeps gesprekken.

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

- Patiëntensysteem ondersteunen.
- Hand en spandiensten.
- Multidisciplinair werken.

Vakgebied en verantwoordelijkheid

De maatschappelijk werker is werkzaam op de gespecialiseerde afdeling of polikliniek Huntington en is geregistreerd bij het Registerplein.

Overige kenmerken

12. Geestelijke verzorging

Korte omschrijving activiteit - Algemeen

Individuele en groepsbegeleiding. Presentie , spiritualiteit en zorgethiek.
Vertrouwenspersoon. Bijstand verlenen. Inspiratie, veerkracht, steun en troost.

Indicatiecriteria

Doelstelling

Mentaal welbevinden ondersteund. Jezelf accepteren en kunnen omgaan met veranderingen.
Erkenning geven. Bevorderen van gevoel van eigenwaarde, veerkracht, weerbaarheid, eigen regie en spirituele groei. Verminderen van kwetsbaarheid.

Activiteiten

- Werken met levensverhaal
- Individuele aandacht
- Groepsbijeenkomsten :
- themagericht algemene zinbeleving en spiritueel-religieuze bijeenkomsten

Overige activiteiten gericht op het gevorderd stadium

- Oprechte aandacht besteden aan wensen en behoeften op gebied van zinbeleving
- ondersteunen en begeleiden bij alledaags welbevinden: tegemoet komen aan kunnen uiten/beleven van gevoelens, gedachten, herinneringen en verlangens.
- Begeleiding bij existentiële levensvragen en levenseindevragen. .
- Persoonlijke aandacht voor verlieservaringen en rouwverwerking.
- Afscheidsritueel op maat

Vakgebied en verantwoordelijkheid

Geestelijke verzorging gespecialiseerd in begeleiding van mensen met de ziekte van Huntington.

Overige kenmerken

Bijlage 1: Begrippenlijst

Adviescentrum	Het deel van de organisatie waar patiënten met de ziekte van Huntington en zijn patiëntensysteem terecht kunnen bij een multidisciplinair team van gespecialiseerde professionals voor consultatie, diagnostiek en advies en extramurale zorg en behandeling.
Coping	De manier waarop iemand omgaat met problemen en gebeurtenissen, alsmede omgaat met hevige gedachten of gevoelens. Zo kan iemand een actieve of passieve copingstijl hebben. Mensen met een actieve copingstijl hebben over het algemeen minder last van stress en beschikken over een betere geestelijke gezondheid.
Expertisecentrum	<p>Een expertisecentrum biedt specifieke zorg en zorg en behandeling aan een groep patiënten die bijzondere en/of complexe zorg behoeven, zoals mensen met de ziekte van Huntington en hun familie. Dankzij specifieke deskundigheid kan het multidisciplinair team de juiste ondersteuning bieden aan patiënten en hun naasten.</p> <p>Het expertisecentrum heeft een bovenregionale functie, voert de regie in de keten en participeert in netwerken. Kennisontwikkeling neemt een belangrijke plaats in binnen het expertisecentrum en disciplines fungeren als expert in de voorlichting en consultatie aan professionals uit het veld.</p>
Functionele diagnostiek	Deze vorm van diagnostiek onderzoekt het feitelijke beperkingenniveau van de patiënt en de mogelijkheden om te behandelen. Het biedt handvatten voor de behandeling.
Gendrager	Persoon met het gemuteerde gen dat de ziekte van Huntington veroorzaakt. Bij een gendrager zal de ziekte zeker optreden.
Mantelzorger	Zorg die mensen vrijwillig en onbetaald verlenen aan mensen met fysiek, verstandelijke of psychische beperkingen in hun familie, huishouden of netwerk; het betreft zorg die meer omvat dan in een persoonlijke relatie gebruikelijk is.
Patiënt / MMH	Gendrager, met of zonder symptomen van de ziekte van Huntington. Mens(en) met Huntington
Patiëntensysteem	MMH- systeem bestaat uit persoonlijk netwerk en professioneel team.
Premanifest	Het gendragerschap is bevestigd, maar er zijn nog geen symptomen van de ziekte van Huntington geconstateerd
Respijtzorg	Tijdelijke professionele hulp wanneer mantelzorgers de gebruikelijke zorg gedurende een korte periode niet kunnen verlenen, bijvoorbeeld doordat zij overbelast zijn. De mantelzorger kan zodoende even 'op adem komen', om daarna de zorg weer op zich te nemen.
Risicodrager	Persoon met 50% kans dat hij/zij drager is van het Huntington-gen Deze persoon heeft een gendrager als ouder. Er is nog geen genetische voorspellende test verricht: het is nog onbekend of deze persoon het gen heeft geërfd.
Stepped Care	Visie op een te hanteren volgorde in de zorgverlening: de eenvoudigste behandeling eerst en pas als die behandeling niet voldoende blijkt, het inzetten van zwaardere zorg. Licht waar mogelijk en zwaar waar nodig.
Vorstadium	In dit stadium is er sprake van risicodragerschap; het is nog niet duidelijk of de betrokkene gendrager is of niet.
Ziektediagnostiek	Onderzoek om vast te stellen of er sprake is van de ziekte van Huntington.
Zorgdiagnostiek	Onderzoek naar de gevolgen van de ziekte van Huntington op het functioneren van de patiënt/patiënt en de gevolgen voor het patiëntensysteem. De uitkomsten vormen de basis voor het zorgplan.

Zorgprogramma	Het zorgprogramma geeft een systematische beschrijving van het zorgaanbod in relatie tot de hulpvraag van patiënt/patiënt, het patiëntstelsel en de professionals. Het bevat alle activiteiten waaruit gekozen kan worden om te komen tot een samenhangend en doelmatig zorgplan.
Zorgverlener	Behandelaar, verpleegkundige, verzorgende.

Bijlage 2: Hulpvragen gericht op het gevorderd stadium

Kenmerkende vragen voor patiënten

- Hoe gaat dit verder?
- Kan ik voor de ziekte/ dit symptoom behandeling krijgen?
- Ik wil zelfstandig zijn, zolang mogelijk alles zelf doen. Wat kan mij daarbij helpen?
- Ik word boos en verdrietig als ik merk dat ik dingen niet meer goed kan.
- Ik wil mijn rol als ouder waar blijven maken
- Ik wil zelf de regie houden
- Hoe kan ik mijn wensen voor de laatste levensfase kenbaar maken?

Kenmerkende vragen voor het patiëntensysteem

- Wat is er aan de hand? Waarom reageert hij zo anders als voorheen?
- Wat zijn de gevolgen van de ziekte voor hem en voor ons?
- Hoort dit gedrag bij de ziekte?
- Hoe ga ik om met ontremd, agressief of depressief gedrag?
- Hij wordt boos als ik voor hem wil zorgen
- Wanneer moet ik de zorg overgeven aan zorgverleners?
- Waar kan ik steun en lotgenotencontact vinden?
- Mijn partner verandert zo snel. Ik mijn maatje en de intimiteit
- Ik voel mij soms zo schuldig, verdrietig
- Ik ben zo moe en heb zoveel te doen. Ik moet overal op letten. Ik kom niet meer aan mezelf toe. Hoe houd ik dit vol?
- Hoe lang gaat dit nog duren?
- Wat als de laatste levensfase aanbreekt?

Kenmerkende vragen voor professionals

- Hij wordt boos als ik voor hem wil zorgen
- Hoe is het verloop van de ziekte en wat betekent dit voor de behandelmogelijkheden?
- Wanneer start ik de behandeling?
- Geef ik de juiste behandeling? Welke behandeldoelen krijgen aandacht?
- Waar moet ik rekening mee houden tijdens de behandeling?
- Wat zijn factoren die de behandeling beïnvloeden?
- Wat is de frequentie en de duur van de behandeling?
- Wanneer introduceer ik aanpassingsstrategieën en hulpmiddelen?
- Waar vind ik informatie over de ziekte van Huntington en behandeling
- Hoe ga ik om met interactie tussen patiënten?
- Hoe ga ik om met familie, partner, kinderen?
- Hij weigert slikadvies te volgen,..
- Hoe ga ik om met het spanningsveld tussen eigen regie en veiligheid?
- Hoe ga ik om met het spanningsveld tussen autonomie en toezicht?

Bijlage 3: Subdoelstellingen van het zorgprogramma

Patiënt gerelateerde doelstellingen

De patiënt gerelateerde doelstellingen hebben betrekking op zowel de patiënt als op het patiëntensysteem. Per patiënt zullen doelstellingen verder geconcretiseerd worden in een individueel zorg- en behandelplan. Patiëntgebonden doelstellingen van het programma kunnen als volgt worden geformuleerd:

- De patiënt ervaart een hogere kwaliteit van leven.
- De draaglast van het patiëntensysteem neemt af en de draagkracht neemt toe
- De ervaren kwaliteit van leven door de patiënt is bepalend voor de geboden zorg.
- Er sprake is van optimaal (psychosociaal en somatisch) functioneren van de patiënt.
- De draagkracht van de patiënt en het patiëntensysteem is versterkt door geboden ondersteuning van autonomie en zelfmanagement van de patiënt en het patiëntensysteem.
- De patiënt kan zo lang als gewenst en zo zelfstandig als mogelijk blijven wonen in de eigen vertrouwde leefomgeving.
- De patiënt, het patiëntensysteem en het professionele systeem zijn naar behoefte voorgelicht, geïnformeerd en geadviseerd.
- De patiënt en het patiëntensysteem hebben gemakkelijk toegang tot informatie en zorgverlening. Zij weten welke hulp of zorg er voor hen beschikbaar is, en waar deze te halen is.
- Er is een eenduidig behandelplan dat leidt tot het realiseren van de behandeldoelen. De patiënt is betrokken bij het opstellen van het behandelplan. In dit proces hebben geen dubbele onderzoeken en intakes plaats gevonden. Er zijn niet meer onderzoeken gedaan dan nodig om tot de diagnose en het behandeladvies te komen.
- Professionele hulpverleners betrokken bij de behandeling zijn geïnformeerd. Zij zijn op de hoogte gebracht van (on)mogelijkheden in de zorg en behandeling en zijn adequaat voorgelicht.
- De patiënt is ondersteund bij het verwerken en hanteren van zijn lichamelijke, cognitieve, psychologische en sociale beperkingen. De ervaren lijdensdruk, onmacht en verdriet zijn verminderd dan wel dragelijk.
- Er is een regelmatige beoordeling van de medische, psychische en sociale situatie van de
- patiënt en het patiëntensysteem, zo nodig gevolgd door aanpassing en uitbreiding van de
- behandeling en/of inzet van professionele hulp.
- De patiënt en het patiëntensysteem zijn op de hoogte van de situatie, prognoses en perspectief en deze worden regelmatig bijgesteld.
- De patiënt en het patiëntensysteem krijgen ondersteuning bij het afstemmen en coördineren van het zorgaanbod. Zij ervaren adequate ondersteuning in de veranderende en complexe situatie. Problemen in de regie van het zorgproces rond de patiënt/patiënt zijn verminderd of verholpen. Daar waar nodig is praktische hulp en ondersteuning verleend. Bij voorkeur door een vaste contactpersoon (coördinerend Verpleegkundige).
- De partner en kinderen zijn ondersteund bij hun verwerkingsproces. Problemen bij het
- vervullen van veranderende rollen zijn verminderd en/of dragelijk voor patiënt en
- patiëntensysteem.
- Er is een evenwicht tussen draaglast en draagkracht in het patiëntensysteem, bij de partner in het bijzonder, mede door het aanreiken van ondersteunende maatregelen.

Professionele doelstellingen

De professionele doelstellingen in dit kader betreffen het bevorderen van kennis over het ziektebeeld. Door bundeling van verworven kennis en ervaring wordt een zorgaanbod ontwikkeld dat steeds beter aansluit op specifieke hulpvragen, de beleving en de situatie van de patiënt en het patiëntensysteem. Bij de zorg voor patiënten met de ziekte van Huntington zijn vaak verschillende professionals betrokken en heeft de zorg een multidisciplinair karakter. In de professionele

doelstellingen dient de samenwerking en afstemming tussen de verschillende professionals naar voren te komen. Daarnaast zal, vanwege de relatieve onbekendheid van het ziektebeeld bij professionals, ook aandacht besteed moeten worden aan het vergroten van de kennis over en het inzicht in specifieke kenmerken van het ziektebeeld en de behandelmogelijkheden. Dit leidt tot de volgende doelstellingen:

- Beschikbare kennis en ervaring zijn toegankelijk gesteld voor iedereen die te maken heeft met de ziekte van Huntington. Kennis over diagnostiek, behandeling, verpleging en verzorging wordt verder ontwikkeld, onder andere door middel van wetenschappelijk onderzoek.
- Nieuwe kennis wordt geïntegreerd in de zorgverlening. Nieuwe ontwikkelingen ten aanzien van de diagnostiek en behandeling zijn ingebed in het zorgprogramma.
- Professionele hulpverleners beschikken over actuele kennis van het ziektebeeld en hebben inzicht in de procedures, de zorg- en behandelmogelijkheden en methoden.
- Er is sprake van een effectieve samenwerking tussen betrokken hulpverleners bij een patiënt.
- Op eenduidige wijze worden hulpvragen in kaart gebracht en diagnostiek toegepast om de zorg en behandelmogelijkheden van de patiënt/patiënt en het patiëntstelsel in kaart te brengen. Hierbij bestaat consensus welke instrumenten op welk tijdstip door welke hulpverlener worden ingezet.
- Er is helderheid, duidelijkheid en acceptatie bij zorgaanbieders wie de regie voor de zorg voor de patiënt voert.
- Er is helderheid, duidelijkheid en acceptatie over het zorgaanbod van de diverse instanties die zich bezighouden met de hulp, ondersteuning en zorgverlening voor Huntingtonpatiënten en hun naasten.

De beschreven doelen worden behaald door het leveren van verschillende zorgprestaties, namelijk diagnostiek, zorg en behandeling en coördinatie.

Literatuurlijst

1. Huntington Netwerk Nederland. 2015 Nov; 3-53
Zorgprogramma Huntington polikliniek voor diagnostiek en behandeling
2. Shoulson, I., & Fahn, S. (1979). Huntington's disease: clinical care and evaluation. *Neurology*, **29**, 1–3.
3. Orphanet J Rare Dis. 2015 Sep 28;10:124. doi: 10.1186/s13023-015-0324-8.
Unmet needs for healthcare and social support services in patients with Huntington disease: a cross-sectional population-based study.
van Walsem MR^{1,2}, Howe EI^{3,4}, Iversen K5, Frich JC^{6,7}, Andelic N^{8,9}.
4. J Adv Nurs. 2010 Mar;66(3):500-10. doi: 10.1111/j.1365-2648.2009.05217.x.
Huntington disease: families' experiences of healthcare services.
Skirton H¹, Williams JK, Jackson Barnette J, Paulsen JS.
5. J Clin Nurs. 2008 Apr;17(7B):226-34. doi: 10.1111/j.1365-2702.2007.02276.x.
Exploring supportive care for individuals affected by Huntington disease and their family caregivers in a community setting.
Soltysiak B¹, Gardiner P, Skirton H.
6. Br J Nurs. 2008 Mar 13-26;17(5):328-31.
Huntington disease Part 3: family aspects of HD.
Aubeeluck A¹, Moskowitz CB.
7. Brain Res Bull. 2007 Apr 30;72(2-3):175-8. Epub 2006 Nov 20.
Comprehensive care in Huntington disease: a physician's perspective.
Nance MA¹.
8. Nurs Stand. 2004 Apr 21-27;18(32):45-51; quiz 52-3.
Huntington disease
Kent A¹.
9. Nurs Health Sci. 2004 Jun;6(2):123-30.
Living with Huntington disease: need for supportive care.
Dawson S¹, Kristjanson LJ, Toye CM, Flett P.
10. Axone. 1997 Dec;19(2):34-8.
Multidisciplinary approach to management of a hereditary neurodegenerative disorder: Huntington disease.
Klimek ML¹, Rohs G, Young L, Suchowersky O, Trew M.
11. J Neurol Phys Ther. 2013 Dec;37(4):149-58. doi: 10.1097/NPT.000000000000016.
A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington disease.
Busse M¹, Quinn L, Debono K, Jones K, Collett J, Playle R, Kelly M, Simpson S, Backx K, Wasley D, Dawes H, Rosser A; Members of the COMMET-HD Management Group.
12. PLoS Curr. 2014 Nov 25 [revised 2014 Nov 25];6. pii:

Effects of a Two-Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington disease: a Prospective Intervention Study.

Piira A¹, van Walsem MR², Mikalsen G³, Øie L⁴, Frich JC⁵, Knutsen S³.

13. Neurodegen. Dis. Manage. (2012) 2(1), 1–5
A standard of care for Huntington’s disease: who, what and why
Simpson SA, Rae D
14. Brain Research Bulletin 80 (2009) 192–195
Coordinated multidisciplinary care for Huntington’s disease. An outpatient department
Ruth B. Veenhuizen*, Aad Tibben
15. Orphanet Journal of Rare Diseases 2011, 6:77
Coordinated multidisciplinary care for ambulatory Huntington’s disease patients. Evaluation of 18 months of implementation
Ruth B Veenhuizen, Branda Kootstra, Wilma Vink, Janneke Posthumus, Pleuntje van Bekkum, Margriet Zijlstra and Jelleke Dokter

