



Vereniging van Huntington

Ziekte van Huntington Partners en mantelzorgers

door E.L.Vervoort & F.J. van Zuuren

Deel 1



Inhoud

Inleiding 3

Psychosociale problemen bij de Ziekte van Huntington 4

Ervaringen van partners en mantelzorgers van Huntingtonpatiënten 5

Het begin van de relatie **5**

Gedragsproblemen **5**

Manieren van omgaan met het gedrag van de Huntingtonpatiënt **8**

De sociale en maatschappelijke context **11**

Effecten op de partner **12**

Impact op de partnerrelatie **13**

Echtscheiding **14**

De toewijzing van de kinderen bij scheiding **15**

Kinderen opvoeden in een Huntingtongezin 16

De basisbehoeften van het kind **16**

Ouderverlies **17**

Opvoedingsproblemen **18**

Communicatie over ziekte en risicodragerschap **20**

Nawoord 23

Bijlage 1 Doelgroepen 24

Bijlage 2 Symptomen 25

Inleiding

Hoewel er veel geschreven is over de medische kanten van de ziekte van Huntington, is er weinig gepubliceerd over de impact die de ziekte heeft op de partner of mantelzorgers van een patiënt. Leven met een Huntingtonpatiënt kan zwaar zijn en blijft vaak onderbelicht. Doel van deze brochure is om inzicht te bieden in de gevolgen van het samenleven met een Huntingtonpatiënt.

Aan de basis van deze brochure ligt deel 3 van het handboek voor hulpverleners: *'De ziekte van Huntington en verwante erfelijke neuropsychiatrische aandoeningen', Medische aspecten, psychologische gevolgen en hulpverlening uit 2009 (Van Gorcum)*, van E.L. Vervoort en F.J. van Zuuren.

In dit deel wordt een onderzoek besproken naar ervaringen van partners en mantelzorgers met een Huntingtonpatiënt, uitgevoerd door Dr. F.J. van Zuuren, universitair hoofddocent aan de Vrije Universiteit Amsterdam. Er is gebruik gemaakt van interviews met 23 partners en mantelzorgers. De ondervraagde personen bezochten tussen 1996 en 2009 Steunpunt Huntington, dat in 1996 werd opgericht onder leiding van drs. E.L. Vervoort in samenspraak met de Vereniging van Huntington en de afdeling Klinische Genetica van het LUMC. Tot 2015 bood het Steunpunt psychosociale zorg aan personen, die op een of andere manier betrokken zijn bij de ziekte.

Oorspronkelijke delen van het onderzoeksverslag zijn met toestemming van de auteurs herschreven, zodat de inhoud voor de 'gewone' lezer toegankelijker is geworden. De citaten van de geïnterviewden zijn onveranderd overgenomen en de namen zijn gefingeerd. De interviews geven een realistisch beeld van de problematiek die speelt bij de ziekte van Huntington. De citaten kunnen confronterend zijn, aan de andere kant leveren ze de mogelijkheid tot herkenning en inzicht. Deze brochure is geen zelfhulpboek maar een poging om partners, aan de hand van verhalen en oplossingen van andere partners, handvatten aan te reiken voor hun wijze van omgaan met de patiënt. Mogelijk opent dat de weg tot een gesprek binnen de gezinnen, met hulpverleners en met lotgenoten.

De ziekte van Huntington kent diverse doelgroepen. Naast de (1) 'Partners en mantelzorgers' onderscheiden we: (2) 'Risicodragers', (3) 'Gendragers en grijze uitslag', (4) 'Niet-gendragers', (5) 'Patiënten' (volwassen en juveniel). In *bijlage 1* worden deze doelgroepen voorzien van een korte omschrijving. Voor elke doelgroep is een aparte brochure beschikbaar.



Leven met een Huntingtonpatiënt kan zwaar zijn en blijft vaak onderbelicht

Psychosociale problemen bij de Ziekte van Huntington

Met psychosociale problemen worden niet-medische problemen bedoeld, dat wil zeggen problemen die als gevolg van de ziekte ontstaan op het gebied van het psychisch, sociaal en maatschappelijk functioneren van de Huntingtonpatiënt en de familieleden.

Partners hebben aan het begin van hun relatie met een lid van een Huntingtonfamilie vaak geen idee van de uitingsvormen en de consequenties van de ziekte. Het beeld dat ze ervan ontwikkelen wordt gevormd door wat de genetisch belaste partner daarover weet of vertelt. Vaak reageert de (aspirant-)patiënt afhoudend op vragen. Ook de partner vermijdt het onderwerp uit piëteit. Het duurt meestal lang voordat de buitenwereld iets merkt van de ziekte, terwijl er in de relatie, in het gezin en op het werk al psychosociale problemen ontstaan. Inzicht in de ernst van de situatie, begrip en steun blijven daardoor vaak achterwege.

In de beginfase van de ziekte, als er nog weinig symptomen zijn, is het voor de partner lastig om te beoordelen of bepaald gedrag te maken heeft met Huntington of niet. De ontkenning en het onvermogen om er samen over te praten maakt nogal eens dat de partner aan zichzelf gaat twijfelen. Hij wordt heen en weer getrokken tussen loyaliteit met de zieke en woede over het ongewenste gedrag. Dat kan zo ver gaan dat een partner het gevoel heeft geen grip meer op het eigen oordeelsvermogen te hebben en zelfvertrouwen verliest.

Het erfelijk karakter van de ziekte bedreigt alle familieleden. Uit angst om elkaar te kwetsen, wordt er weinig met elkaar over dit onderwerp gesproken. De onzekerheid over de kans om de ziekte te krijgen veroorzaakt vaak eenzaamheid en angst. Omdat de ziekte zich meestal tussen het 35^e en 45^e levensjaar openbaart, raakt de levenscyclus van een gezin met opgroeiende kinderen en werkende ouders vaak verstoord.

Als gevolg van hersenschade verliest een patiënt in de loop van de ziekte vrijwel altijd, geheel of gedeeltelijk, inzicht in zijn ziekte. De problemen worden door de patiënt minder ervaren of zelfs ontkend. Dit kan ertoe

leiden dat de patiënt geen hulpvraag heeft, behandeling afwijst of te beperkt behandeld wordt. Dat levert voor de omgeving problemen op.

De ziekte van Huntington roept gevoelens van machteloosheid op. De manier waarop iemand omgaat met probleemsituaties varieert. Bij de Huntingtonproblematiek komen vooral vermijding en ontkenning van problemen voor bij alle doelgroepen. Toch is er ook vaak sprake van optimisme, waarbij hoop geput wordt uit de verwachting dat er binnenkort een geneeswijze zal zijn. Aan de andere kant zijn risicodragers ervan overtuigd dat men ziek zal worden, ook al is er 50% kans om de ziekte niet te ontwikkelen.

Voor direct betrokkenen bij de ziekte is het meestal een onmogelijke opgave om de medische en psychosociale ingewikkeldheid ervan uit te leggen aan buitenstaanders. De erfelijkheid, de ongeneeslijkheid en de lange ziekteduur brengen vragen met zich mee over partnerrelatie, kindwens en carrièreplanning. Daarnaast kunnen problemen ontstaan op het gebied van stigmatisering, uitsluiting van de arbeidsmarkt en financiële voorzieningen.

De Huntingtonproblematiek speelt van generatie op generatie: voor de partner geldt dat de zorg niet stopt bij opname of overlijden van de patiënt. Vaak loopt de zorg naadloos over in de zorg voor de kinderen die de ziekte ondertussen ontwikkelen en de kleinkinderen die geboren zijn.

In het algemeen hebben medische en psychosociale hulpverleners beperkte kennis over de ziekte en over de gevolgen van erfelijkheid en erfelijkheidsonderzoek. De medische zorg voor Huntingtonpatiënten die zijn opgenomen in een specialistisch zorgcentrum, is over het algemeen kwalitatief hoogstaand. De problemen van de Huntingtongezinnen en de individuele gezinsleden als gevolg van de dreiging van de ziekte en gedurende de fase waarin er nog geen sprake is van opname in een zorginstelling, blijven echter onderbelicht. De problematiek wordt meestal onvoldoende erkend en herkend door de huisarts, maatschappelijk werk, GGZ-instelling, specialist enz. enz. en leidt over het algemeen niet tot de noodzakelijke zorg en begeleiding.

Mogelijk kan de inhoud van deze brochure een aanzet geven voor een gesprek met hulpverleners.

Ervaringen van partners en mantelzorgers van Huntingtonpatiënten

Zoals eerder vermeld is deze brochure tot stand gekomen door gebruik te maken van diepte-interviews met partners en mantelzorgers. Ze vertelden over hun leven en ervaringen met hun Huntingtonpatiënt. Deze ervaringen worden samengevat en geïllustreerd met citaten. Onderstaande onderwerpen zijn aan alle geïnterviewden voorgelegd:

Het begin van de relatie

Als opvallend gegeven komt naar voren dat de meeste partners er geen idee van hadden een relatie te zijn aangegaan met iemand uit een Huntingtonfamilie. Een van de partners blijkt zelfs 38 jaar geleefd te hebben met een man, waar wel van alles mee aan de hand was en die bij een specialist liep, maar bij wie nooit de diagnose Huntington was gesteld. Er werd zelfs verondersteld dat hij zich aanstelde. Achteraf blijkt dat de schoonmoeder wél van het bestaan van de ziekte van Huntington binnen de familie wist maar het bewust heeft verzwegen. Het blijkt dat maar weinig partners via de (schoon)ouders informatie over de ziekte krijgen. Ook de geliefde zelf was niet altijd op de hoogte. In meerdere gevallen wordt de partner over deze geheimhouding wel boos op leden van de schoonfamilie, maar niet op de zieke partner zelf als die het wist of had kunnen weten.

De partners, die wél op de hoogte waren van de ziekte in de familie, èn van de kans op de ziekte van hun levensgezel, hebben een bewuste keuze gemaakt voor een partner met de kans op Huntington. Toch blijkt het voor hen moeilijk zich een voorstelling te maken van wat hen te wachten staat; informatie vooraf is toch niet erg behulpzaam:

“We waren in die tijd lid van de Vereniging geworden. Ik had alle boekjes gelezen, dus de mate van erfelijkheid was duidelijk en wat de symptomen zouden kunnen zijn... ik wist wel van slecht lopen enzovoort (...) Toch wist ik niet zo veel als ik kijk naar hoe ik later gereageerd heb. Want dat weet ik nog heel goed namelijk: een aardschok, toen hij echt symptomen kreeg. Anders kan ik het niet noemen!”

Deze ‘bewuste’ partners lijken echter, als de symptomen zich ontwikkelen, wel vaker in staat om met de patiënt over Huntington te praten, en zijn zich meer bewust van het samen beleven van bijzondere momenten. Alle geïnterviewde partners, die ondanks de moeilijkheden bij de patiënt zijn gebleven, kenmerkten zich door een hulpverlenende instelling en de bereidheid tot aanpakken.

Gedragsproblemen

De ziekte van Huntington leidt bij de patiënt tot aantasting van fysieke en verstandelijke vermogens, tot karakterverandering en psychiatrische symptomen (zie *bijlage 2*). De meeste partners geven aan de fysieke veranderingen, de onwillekeurige, schokkerige bewegingen als eerste herkend te hebben als symptoom van de ziekte. Deze symptomen zijn beladen omdat zij de sombere toekomst inluiden en worden lang verzwegen.

Uit de interviews komt naar voren dat de partners de karakterveranderingen echter als meest belastend ervaren. Deze veranderingen leiden bij de patiënt vaak tot problematisch gedrag waar ontzettend moeilijk mee om te gaan is.

Verbaal en fysiek agressief gedrag

Agressie is een van de meest belastende en ontwrichtende gedragsproblemen waarmee de ziekte gepaard kan gaan. Niet iedere patiënt is agressief, maar het is wel een aspect dat vaak voorkomt. Soms is het agressieve gedrag alleen verbaal, erger is het als er sprake is van fysiek agressief gedrag:

“Nou, het ergste was bijvoorbeeld dat hij OPEENS, van het ene moment op het andere, in woede ontsteekt en hier de gordijnen eraf trekt met rails en al - die hangen dus uit het plafond - en de tafel omvergooit. Een ravage in huis, echt verschrikkelijk! En vervolgens naar de buren rent en gaat schreeuwen: ‘X is een kutwijf, een rotwijf!’ En dat, nou, is zo schaamtevol. Dat heb ik echt zo verschrikkelijk gevonden, de schaamte erover...”

De dreiging, die van agressie uitgaat, lijkt groter voor de vrouwelijke partners dan voor de mannelijke. Dit heeft te maken met het feit dat mannen doorgaans sterker zijn dan vrouwen:

“Dat is een afschuwelijke tijd geweest. Toen kwam er zoveel agressie. Met zijn werk ging het niet meer en nou ja, het was schoppen en slaan. En als

ik het goede eten niet op tafel had gezet, werd ik aan mijn haren door de kamer gesleurd, en dat soort gekke dingen allemaal.”

In sommige gevallen is de agressie zo groot en loopt daardoor de spanning zo op, dat de geliefde moet worden opgenomen, of de rest van het gezin moet verhuizen:

“Toen ben ik dus echt weggegaan. Toen was er zoveel agressie. Mijn man sloeg onze dochter in elkaar om een tv-programma. Dat ze Sesamstraat wilde kijken. En dan moest ik ertussen gaan staan, dat hij niet meer kon stoppen.”

Voor de partner is het lang niet gemakkelijk zich steeds maar te beheersen:

“Dus op een dag... de ruzie liep zo hoog op dat ze naar me toe kwam om me te meppen en dat deed ze ook, en dat had ik nog niet meegemaakt. En ik geef een slag terug en toen lag ze dus... foute boel, neusbeen gebroken. Dus wij naar het ziekenhuis ...en zij: ‘Wat moet ik nou zeggen?’ Ik zeg: ‘Zeg maar dat ik jou geslagen heb’. En ik was er natuurlijk ook niet blij mee, ik heb mezelf niet goed in de hand kunnen houden. Maar zij kan zulke verschrikkelijke dingen zeggen! Waar ze het vandaan haalt, weet ik niet, maar het...Ik word niet gauw kwaad, maar als de limiet overschreden wordt...”

Ontremming

Een andere gedragsverandering, die vaak voorkomt bij Huntingtonpatiënten, is ontremming. Naast verbale ontremming noemden de partners: seksuele ontremming, financiële ontremming, alcoholmisbruik, overmatig veel roken en overmatig veel telefoneren. De snoepverslaving wordt als minder erg beoordeeld.

Hoewel een afname van de seksuele belangstelling vaker voorkomt, kan er sprake zijn van seksuele ontremming. Dit komt meestal voor bij mannelijke patiënten (maar kan ook bij vrouwen voorkomen) en kan heel belastend zijn voor de partner. De combinatie van ontremming, toename van libido en seksueel veeleisend gedrag en tegelijkertijd afname van het inlevingsvermogen, maken het voor de partner extreem moeilijk om met de patiënt om te gaan. Afwijzend gedrag van de partner leidt vaak

tot agressie bij de patiënt. De partner kan zich jarenlang gedwongen voelen tot ongewenst seksueel verkeer. Over het algemeen wordt het onderwerp uit schaamte en loyaliteit niet naar voren gebracht door de partner. Een van de partners vertelde dat ze het begin van de ziekte bij haar man ontdekte in hun seksuele omgang door de verandering in zijn fijne motoriek.

Een partner vertelt dat ze het seksueel ontremde gedrag van haar man niet langer kan verdragen. Ze loopt thuis in ruime lange truien en in wijde broeken. Zodra ze kleding draagt die haar vormen wat zichtbaar maken, kan ze haar man niet van haar lijf houden. Hij wil de hele dag seks hebben en hij wordt boos dat zij dat niet wil. Hij vindt dat hij er recht op heeft en beschuldigt haar ervan dat ze niet normaal is. Die verwijten gaan net zo lang door tot ze weer toegeeft.

Ook op financieel gebied kan een Huntingtonpatiënt ontremd zijn. In meerdere interviews komt naar voren dat de zieke partner niet goed meer met geld kan omgaan. Er wordt veel geld uitgegeven aan dingen waar eigenlijk geen geld voor is. Bij zowel alcohol als sigaretten komt herhaaldelijk uit de interviews naar voren dat Huntingtonpatiënten doorslaan in het gebruik ervan.

Een andere vorm van ontremd gedrag betreft telefoneren. In verschillende interviews is te lezen dat de zieke partner steeds maar weer bepaalde personen opbelt of onophoudelijk de partner belt als die even weg is. Bij dit gedrag lijkt sprake te zijn van een combinatie van ontremming en dwangmatigheid.

Dwangmatig gedrag

Meer dan de helft van de geïnterviewde partners geeft aan dat de patiënt tijdens de ontwikkeling van de ziekte dwangmatig gedrag is gaan vertonen. Mogelijk als reactie op het verlies van ‘grip’ op het bestaan gaat de patiënt op dwangmatige wijze vasthouden aan dat wat veilig of vertrouwd voelt. Voor de patiënt lijkt het zinvol en belangrijk gedrag, maar door de partner, en het gehele gezin, wordt het als onbegrijpelijk en belastend ervaren. Het dwangmatige gedrag bestaat vaak uit rituelen en dwangmatige handelingen zoals constant handen wassen, vuilnis verstoppen in kasten, onmogelijke eisen stellen aan de omgeving en dwanggedachten.

Het dwangmatige gedrag kan extreme starheid tot gevolg hebben, waardoor de partner in zijn vrijheid wordt beperkt:

“Ik mag niks van haar doen, ik mag nergens heen, omdat ze bang is dat ze dan niet om vier uur in bed kan liggen! Ik mocht niet naar mijn werk van haar. Ik zei tegen haar: ‘De laatste tijd heb ik het zwaar gehad... ik zeg: ik ga naar mijn werk’ [ter afleiding]. Maar dan begint ze te schreeuwen: ‘Nééé, je gaat niet naar je werk, je blijft thuis!’ En nou, dus ik ben thuisgebleven.” (Over een patiënt die iedere dag, vanuit een dwanggedachte, exact om vier uur ‘s middags in bed moet liggen).

Toch is soms ook een partner in staat de dwang te accepteren en als iets genoeglijks te ervaren. De volgende partner vertelt over haar geliefde die door de week is opgenomen en iedere zondag thuiskomt:

“(Lachend) het eerste wat hij dan altijd ging doen, dat vond ik ook wel komisch, dan liep hij naar het koffiezetapparaat, waar ik altijd nonchalant de filter in liet zitten. Dat gooide hij eruit, oh ja, dan ging hij ook vaak controleren: ‘Zeg, heb je die gordijnen dicht gedaan want daar gaan die platen van krom trekken?’ Dus dan deed hij altijd zo’n rondje en dat vond ik ook wel een bepaalde eigenheid hebben, want daar ging hij niet van uit zijn dak. Hè, dus daarmee maak je de huiselijkheid weer voor jezelf, of alles weer op de juiste plek staat. Nou, dat was dan vaak heel genoeglijk, zo’n zondag.”

Achterdocht

Een ander lastig aspect van de ziekte, dat een grote druk op de omgeving kan leggen, is achterdocht. De patiënt ziet in onschuldige dingen vaak een soort van complot en ervaart onverwachte of voor hem ongewenste zaken als pogingen van de omgeving om hem kwaad te doen:

“Haar zonnebril is zoek, wij hebben die verborgen volgens haar. Hele toestand in de auto: waar die zonnebril is. We hebben een thermosfles gemaakt met koffie. De fles staat aan haar voeten in een plastic zak en daar zit een knop op. Als je daarop drukt, dan kun je schenken. Ze begint steeds kwader te worden, ze kan die zonnebril niet vinden. Ze pakt haar tas en gooit die op de grond

van de auto, op die knop zodat wat hete stoom ontsnapt tegen haar heen aan. Ze heeft een korte broek aan, dus tegen haar heen. Daarna was het meteen: ‘Jullie proberen me te verbranden, jullie hebben het zo gedaan, de deksel er niet opgezet zodat...’, enzovoort. Het was helemaal gepland volgens haar.”

Extra lastig wordt het als een patiënt veronderstelt dat de partner er een ander op na houdt en die gedachte niet te corrigeren valt.

Ontkenning van de ziekte

Uit de interviews komt herhaaldelijk naar voren hoe frustrerend het voor de partner is, wanneer de patiënt ontkent dat er iets met hem of haar aan de hand is. De partner voelt zich op dat moment niet gehoord in de ervaren problemen, die het gevolg zijn van de ziekte van de ander:

“Het probleem is de ontkenning, het niet erkennen van de ziekte. Ze heeft toen na de uitslag van het DNA-onderzoek gezegd: ‘Ik wil geen vervolgspraak hebben, ik wil er verder niet op ingaan. (...) Ik wil die naam, die ziekte, wil ik nooit horen. Daar mag je niet over spreken. En ik heb het ook niet, ik ben alleen een gendrager. Ik ben niet ziek.’ ”

Een van de geïnterviewde vrouwen kijkt het medisch dossier van haar man in, twee maanden voordat hij overlijdt:

“En toen zag ik dus dat hij al veel eerder zelf naar de huisarts gegaan was, omdat hij bang was dat hij Huntington had. Moet je nagaan en ik heb het een jaar later, ik weet het nog precies, voor het eerst gezien. Ik kom er een jaar later mee en dan ontkent hij het! (...)”

Eenkennigheid en claimend gedrag en de partner die het juist moet ontgelden

Sommige patiënten worden eenkennig, waardoor ze moeite krijgen om op bezoek te gaan of mensen te ontvangen en ze vaak sterk gericht raken op de partner. Dat verlies van sociale contacten betekent vaak dat de partner er steeds meer alleen voor komt te staan en steeds minder ruimte krijgt om dingen voor zichzelf te doen. Vaak ook is sprake van claimend of bezitterig gedrag ten

opzichte van de partner. De enorme aandacht en steun die de partner al biedt en alles wat deze al inlevert, leiden dus niet tot tevredenheid bij de patiënt. Deze partner wordt soms wel vijftig keer op een dag op haar werk gebeld:

“Het claimen van mij. Dat naar de winkel toe bellen. Dat van: ‘Ja, ik kan niet naar de wc, ik heb zo’n buikpijn’. En wat moest ik dan zeggen? Het feit dat hij mijn leven wil regelen, dat ik er gewoon constant voor hem moest zijn.”

Opmerkelijk daarbij is dat de patiënt zich soms naar buiten toe netjes en voorbeeldig kan presenteren, terwijl hij of zij thuis tekeergaat tegen de partner en/of andere gezinsleden. Voor de partner is dit moeilijk te verdragen, ook omdat de buitenwereld op deze manier geen idee heeft van en geen zicht krijgt op wat zich in het gezin afspeelt. Loyaliteitsgevoelens weerhouden de partner er meestal van om de waarheid over het gedrag van de patiënt te vertellen, maar ook de angst om niet geloofd te worden.

Naast het manipuleren van de omgeving, is het frustrerend voor de partner als de zieke in probleemsituaties weigert om naar de partner te luisteren, maar wel doet wat anderen zeggen. Het vermogen om zich te verplaatsen in de ander, zeker in de partner, neemt af, terwijl er soms extreem veel belangstelling kan ontstaan voor een buitenstaander.

“Ze heeft niks geen belangstelling meer voor mij, niks meer. Ze houdt geen enkele rekening met mij.”

De zieke partner stelt de eigen belangen steeds meer centraal.

Manieren van omgaan met het gedrag van de Huntingtonpatiënt

Uit de interviews komen heel verschillende manieren naar voren om met de gedragsveranderingen van de Huntingtonpatiënt om te gaan: van meer vermijdende strategieën als inleven en meegaand zijn tot meer actieve vormen als grenzen stellen of juist de situatie laten escaleren, met allerlei varianten daartussen.

Hieronder volgt een overzicht:

Meegaande en beschermende houding

Opvallend vaak nemen de partners een meegaande houding aan ten opzichte van de patiënt. Zij passen zich sterk aan en gaan de confrontatie uit de weg om nog negatiever gedrag te voorkomen.

“Mijn man was gek op het journaal en op actualiteit. Dat moest hij volgen, tot twee keer toe op een avond. Tot ergernis van de kinderen, Maar ja, oké, hij mocht van mij, (...) ik wilde voorkomen dat hij zich irriteerde... zo probeerde ik dingen vóór te zijn, die mogelijk moeilijkheden zouden kunnen gaan opleveren.”

Door de meegaande houding moet de partner de eigen emoties onderdrukken. Daar is binnen de relatie meestal geen ruimte meer voor. De partner heeft vaak het gevoel op eieren te moeten lopen en kan steeds minder zichzelf zijn. Wanneer de partner zich toch verzet tegen het gedrag van de patiënt en de eigen zin doorzet, heeft dit al gauw grote ruzies en tegenwerking van de kant van de zieke tot gevolg. Hoewel het preventief aanpassend gedrag wel goed werkt, kijkt menige partner achteraf met verbazing terug op de eigen volgzzaamheid:

“De zorgzame man verdwijnt. Hij werd best een beetje een dictator en ik had zo iets van: ik volg hem maar... Ik heb veel voor hem gedaan. (...) Als je er nu op terugkijkt zeg je: Dat zou ik nooit en te nimmer gedaan hebben, terwijl je toch langzamerhand mee gaat. Je voegt je.”

Om met de verslechterende situatie om te kunnen gaan, is het heel belangrijk voor de partner dat deze over de symptomen van de ziekte en de gedragsveranderingen met de patiënt kan praten. Deze houdt dit echter meestal af. Door de veranderingen in de hersenen is de patiënt ook meestal niet meer in staat om zijn eigen gedrag te beoordelen of te veranderen. Iedere vorm van kritiek van de partner of vergissing van de patiënt wordt over het algemeen ontkend. Ook hierin gaat de partner dan mee, wellicht om de patiënt te beschermen en om ruzie te voorkomen. Zelfs tegenover de kinderen vinden partners het vaak moeilijk om over de symptomen en

gedragsveranderingen te praten uit de behoefte om ze te beschermen. De vraag is echter of dat verstandig is. Kinderen kunnen zich buitengesloten voelen terwijl de ziekte onderdeel is van hun (toekomstig) leven en partners vergroten hiermee hun eigen gevoel van eenzaamheid.

Acceptatie

Een enkele partner komt uiteindelijk tot de conclusie dat in de relatie met een Huntingtonpatiënt het misschien nodig is de verslechterende situatie en de ontkenning van de zieke te accepteren, omdat er uiteindelijk niets aan te veranderen is. De partner moet dan maar de wijste zijn:

“Je kunt hoog en laag springen, je krijgt niet voor elkaar dat hij het inziet. Want dat wou ik dan altijd. Op een gegeven moment heb ik me erbij neergelegd en toen ging het wel steeds beter. Ik wou het eerst altijd uitpraten. Daarna dacht ik: laat maar. En daarna hebben we best nog een tijd leuk met elkaar geleefd.”

Een andere partner formuleert het zo:

“Ik denk dat ik heel accepterend ben, dus hoef ik niet heel lang stil te staan bij dingen die tegenvallen of zo. Dan kan ik denken: ‘Oké, zo is het leven, wat gaan we ermee doen? Het is klote, maar het is niet anders en we gaan weer door.’ Maar daarmee doe ik mezelf ook wel eens tekort, denk ik.”

De partner ontkent en vermijdt

Het kan echter ook gebeuren dat niet alleen de patiënt ontkent en vermijdt, maar dat ook een partner, wellicht uit zelfbescherming, in een ontkenkende of vermijdende rol schiet. Dan is er bijvoorbeeld ooit binnen de schoonfamilie wel eens gesproken over die ziekte, die in de familie voorkomt, maar dan staat de partner er niet voor open en lijkt die bedreigende signalen niet op te willen pikken:

“En later toen we getrouwd waren, ben ik ooit eens een familielid tegengekomen die in een rolstoel zat; toen ben ik wel geschrokken. Die kon niet stilzitten in een rolstoel, gebit vloog er uit... Maar ook toen niet bij stilgestaan van dat het die ziekte was. Ik zag wel iets ergs, maar heb geen link gelegd met mijn vrouw, want daar werd nooit over gesproken.”

Bij een andere partner lijkt ook de ontkenning van haar schoonfamilie op haar over te slaan. Zij wist, net als haar gehele (schoon)familie, dat haar schoonvader Huntington had, ze waren lid van de Vereniging van Huntington, ze hadden de boekjes in huis, maar niemand sprak er ooit over en het was ook voor haar geen reden om van kinderen af te zien.

“Nou ja, had ik geweten dat kinderen de ziekte zo jong konden krijgen, dan had ik van kinderen afgezien.”

Dan had je een andere afweging gemaakt?

“Ja!”

Deze partner krijgt een zoontje dat rond zijn zesde jaar een leerachterstand en bewegingsproblemen ontwikkelt. Toevallig verneemt zij dat er een jeugdvorm van Huntington bestaat.

“Je schrikt en je stopt het weer weg. En ik had zoiets van: Ik ga lekker niks zeggen, want dan is het er ook niet.”

Deze casus wordt nader besproken in Brochure 5.

Opvallend is verder dat een aantal partners, waarschijnlijk uit zelfbescherming, gevoelens ten aanzien van de onzekere toekomst met betrekking tot hun kinderen lijken te vermijden. Zelfs als een van zijn zoons een ongunstige uitslag krijgt, lukt het de vader niet om stil te staan bij wat het voor hem persoonlijk in de toekomst zou kunnen betekenen:

“Daar heb ik nog helemaal niet bij stil gestaan. Zo ver denk ik nog niet. Laat dat nog maar even een tijdje weg blijven.”

‘Time out’ en grenzen stellen

Veel partners kiezen voor de meegaande houding, omdat ze daarmee escalatie hopen te voorkomen en omdat ze ervaren hebben dat het de patiënt doorgaans niet lukt het eigen gedrag te corrigeren en zelfreflectie missen. Bij een ‘time out’ is er eveneens sprake van dat de partner zich terugtrekt, maar nu toch ook met een corrigerend doel. Enkele partners hebben gemerkt dat het soms beter is de zieke even alleen te laten zodat deze zich kan hervinden.

Een voorbeeld:

“Ik loop gewoon weg, want dat is het beste wat je kan doen. Ging ik gewoon met de hond lopen en dan kwam je na een minuut of tien ongeveer terug en dan was er niks meer aan de hand.”

De partner kan zich ook actiever opstellen, en dan blijkt dat het gedrag van de patiënt soms wel stuurbaar is. Met name wanneer de partner een ultimatum stelt om bepaald gedrag af te dwingen of een zeer stellige houding aanneemt, en daarmee de patiënt de baas is. Dan blijkt dat de patiënt soms in staat is zijn of haar gedrag wel te veranderen:

“Hij was maar aan het emmeren dat hij zijn verjaardag wilde vieren waar hij geboren was. Hij wilde geen argument van mij aanhoren, hoorde niet wat ik zei: hij zou die verjaardag vieren. Ik werd er knettergek van. Ik ging van de weg af en zette mijn auto aan de kant en toen ging ik er vandoor. En hij achter me aan... drama's. [Fluisterend] En toen kon ik hem zeggen: 'Als je nou niet ophoudt, dan rijd ik niet meer verder.' En toen was het stil.”

De volgende partner stelt als grens:

“Ik ga van je scheiden als je niet gaat praten: Ik zei: 'En nu ben ik het zat, we gaan er samen voor. Als je het [praten] nu niet doet, ga ik scheiden. Echt, ik wil alles voor je doen en zal je overal bij helpen maar dit is cruciaal. We hebben

verdomme onze beslissing genomen kinderloos te blijven, en nu is er iets aan de hand en je weet dat er iets aan de hand is... En ik wil je alle tijd van de wereld geven en je hoeft er helemaal niet elke dag over te praten, maar accepteer nou gewoon dat het Huntington is, zodat we er samen over kunnen praten en onze zorgen aan elkaar kunnen toevertrouwen.’ ”

Externe hulpbronnen aanboren

Als de patiënt nog enige zelfredzaamheid heeft, kan het creatief aanboren van externe hulpbronnen ruimte en vrijheid bieden aan het gezin zowel als aan de patiënt. Hierbij kan gedacht worden aan een vakantiehuisje of een camper voor de patiënt, een eigen vakantie voor de partner, of een vriend of kennis die zo nu en dan komt oppassen:

“We kunnen het ons financieel veroorloven dat hij regelmatig in een vakantiehuisje gaat, en dat is voor ons een ideale oplossing. Hij kan gewoon nog alles zelf in zijn eigen tempo, heeft geen last van mij of van de kinderen en hij kan er ook nog van genieten.”

De volgende partner raadt andere partners aan: zorg dat je het huis uit komt, blijf niet thuis zitten:

“Neem ruimte voor jezelf. Vakanties die ik heb gedaan, het is moeilijk om die door te zetten, want ik voelde me heel erg schuldig, maar ik deed het wel. Het is nodig om een stukje van jezelf vast te houden. Ik heb een vriendin ingeschakeld zodat



“Hij gaat regelmatig naar ons vakantiehuisje, alleen. Zo heeft hij geen last van mij of van de kinderen, en hij kan er ook nog van genieten”

ik naar mijn koor kon. Anders had ik helemaal niet meer weg gekund..."

Het komt ook wel voor dat een partner een ander ontmoet. Een van de geïnterviewde partners kon de zorg voor haar zieke man volhouden omdat ze iemand ontmoette waarop ze verliefd werd en die haar steunde bij de zorg voor haar man:

"Ik had op gegeven moment ook een vluchtroute: ik raakte verliefd, en niet om de seks, maar dat ik ook wel wat anders wilde voelen dan al die vreselijk belastende paranoia. Een beetje anders ten opzichte van het leven staan. Iemand die weer om mij gaf en me steunde."

Situatie laten escaleren

Sommige partners verkeren in zulke problematische en gevaarlijke omstandigheden, waarbij ingrijpen van professionele hulpverlening noodzakelijk is, dat het laten escaleren van de situatie de enige uitweg lijkt. Dit kan gebeuren in situaties waarbij de patiënt (mogelijk) een gevaar voor zichzelf of voor anderen is. Zo verbiedt een van de partners zijn zieke vrouw om ooit nog in de auto te rijden omdat hij vindt dat ze een gevaar op de weg is. Het onderwerp is onbespreekbaar voor mevrouw. Als ze hem, zoals verwacht, na zijn verbod aanvliegt en gewelddadig wordt, grijpt hij deze scène aan om de huisarts in te schakelen:

"Ik heb de autosituatie eigenlijk een beetje gebruikt om het te laten escaleren, ik heb erop zitten hopen dat het zou gebeuren, niet verkeerd begrijpen, hoor. Ik denk: Er moet iets gebeuren, dat anderen een aanwijzing hebben. Dat de huisarts weet wat er bij ons speelt."

Zich afsluiten

Soms is de situatie en het perspectief zo belastend dat de partner uit zelfbescherming zich geestelijk af moet sluiten om het leven met en de zorg voor de patiënt vol te houden en minder te lijden onder datgene wat gebeurt:

"Toen heb ik me al een beetje afgesloten eigenlijk. Maar ja, dan blijf je wel bij elkaar. Je kunt er niks aan doen. Maar daarom... ik reageer al koel, omdat ik toch weet dat het voor mij een gesloten boek is. Want kijk eh, je kunt alles wel op de ziekte schuiven, maar eh... op een gegeven moment houdt het op natuurlijk."

Of, zoals een andere partner formuleert:

"Verstand op nul en doorleven."

De sociale en maatschappelijke context

Hierboven zijn gedragsveranderingen van Huntingtonpatiënten beschreven die door de partner als problematisch worden ervaren. Met het vorderen van het ziekteproces, zal de partner steeds meer taken op zich moet nemen die daarvóór gedaan werden door de ander. Ook zal de partner in toenemende mate de patiënt - zolang deze nog thuis woont - moeten verzorgen. In de meeste gevallen is er sprake van een zware belasting voor de partner in de loop van het ziekteproces. Over deze belasting wordt in de interviews met de partners echter nauwelijks gerept, waarschijnlijk omdat het zo vanzelfsprekend is, en gemakkelijker op te brengen dan het omgaan met het probleemgedrag. In breder verband komt de partner echter voor nog andere problemen te staan namelijk binnen het gezin, binnen de (schoon) familie, en naar vrienden, kennissen en de verdere buitenwereld toe. Deze sociale aspecten zijn onderwerp in de volgende fragmenten en citaten.

Als enige in het gezin niet-risicodragers zijn

De geïnterviewde partners hebben bij elkaar vijfendertig kinderen. Vier kinderen weten dat ze niet ziek zullen worden. Van zeven kinderen is bekend dat ze de ziekte zullen ontwikkelen. De overige kinderen zijn risicodragers van het Huntington-gen. Dit betekent dat de partner wellicht toeschouwer en verzorger zal zijn, niet alleen bij de ziekte en het verlies van de geliefde, maar mogelijk zelfs van het hele gezin. Sommige partners vertellen over deze eenzame positie binnen het gezin als enige niet-risicodragers:

"De kinderen zijn met elkaar. En ik voel dat ik daar eigenlijk buitensta. (...) In het slechtste geval krijgen ze alle drie Huntington. Nou, als ik gezond blijf, maak ik van alle drie mee dat ik ze overleef! Want dan kiezen ze ook voor euthanasie. Zo mooi als dat gegaan is bij hun vader, daar kiezen zij ook voor. Dus ik blijf alleen over."

Gebrek aan steun bij de schoonfamilie

De meeste partners hebben ervaren dat binnen Huntingtonfamilies de ziekte meestal geen onderwerp van gesprek is of dat de ziekte zelfs wordt ontkend. Dit verandert meestal niet in de loop der jaren, ook niet als inmiddels zonneklaar is dat de partner gedrag is of

symptomen ontwikkelt. Opvallend is hoe weinig hulp en steun de partner doorgaans krijgt van de familie van de patiënt, misschien omdat de omgang met hun Huntingtonfamilieelid te confronterend is. De partner is voor hulp en begrip vaak afhankelijk van de eigen familie want, zoals een partner vertelt:

“Met de familie van mijn vrouw was haar ongunstige uitslag onbespreekbaar. Mijn vrouw heeft nog een zus. En die wil er niets over weten. Die heeft de uitslag van mijn vrouw niet willen horen. En ook mijn schoonouders wilden er niets over horen.”

Door met niemand te kunnen communiceren over de ziekte raakt de partner in een isolement en verliest de mogelijkheid om de eigen problemen en die van de patiënt beter te leren begrijpen. Hierdoor is het nog moeilijker de ingrijpende veranderingen te leren hanteren en een plaats te geven.

Vrienden en kennissen haken af

Het komt regelmatig voor dat de patiënt in de loop van het ziekteproces steeds minder zin heeft om andere mensen te zien. Vrienden en familie vinden het ook zelf vaak moeilijk om direct contact met de patiënt te onderhouden. Er is vaak sprake van initiatief verlies bij de patiënt of angst voor verandering wat ertoe leidt dat ieder voorstel of plan afgewezen wordt. De omgeving gaat vervolgens steeds minder direct met de patiënt praten en steeds meer óver de patiënt met de partner. Op deze manier krijgt de patiënt echter geen feedback op hoe hij of zij functioneert en mist de partner de sociale bijsturing van derden. Een partner heeft dat als volgt ervaren:

“Anderhalf jaar geleden werd mijn man opeens heel mager maar hijzelf ontkende dat. Iedereen in de omgeving zag het en zei tegen mij: God, god, hij gaat wel achteruit. Niemand zegt het tegen mijn man, echt niemand. Terwijl ik denk: Hij staat ervoor open. Van anderen komt de boodschap harder binnen dan wanneer ik het zeg.”

Deze feedback is juist zo van belang omdat Huntingtonpatiënten geneigd zijn derden serieuzer te nemen dan hun eigen partner. Sommige partners geven aan teleurgesteld te zijn in hun vrienden- of kennissenkring, omdat zij weinig of geen steun en

begrip ervaren. Mensen in de omgeving hebben vaak geen idee van de enorme belasting die de ziekte voor de partner vormt. Dat de patiënt zich voor buitenstaanders soms opmerkelijk goed houdt, verhoogt het gevoel van eenzaamheid en niet begrepen worden van de partner:

“Het ziekteproces duurt te lang. Mensen kunnen iets niet lang volhouden. Je staat in deze ziekte totaal geïsoleerd! Mensen begrijpen er niks van, wat het überhaupt inhoudt. En dan kun je er nog zoveel over vertellen.... Je kunt beter..., ja, ja nou beter, ... Maar andere ziekten zijn zoveel duidelijker dan Huntington.”

Effecten op de partner

Hierboven is uiteengezet dat de partner het hoofd moet bieden aan tal van problematische gedragsveranderingen waarmee de ziekte gepaard gaat en dat de partner daarnaast geconfronteerd wordt met een enorme taakverzwaring en gebrek aan begrip en steun van anderen.

De geïnterviewden vertellen allemaal geestelijke en lichamelijke klachten te ondervinden als gevolg van de belasting. Ze geven aan last te hebben van:

- angst en een gevoel van dreigend onheil of gevaar
- neerslachtigheid
- gevoelens van wanhoop
- boosheid en schuld
- twijfel aan zichzelf
- eenzaamheid binnen de relatie
- sociaal isolement
- beperking van persoonlijke ontwikkeling
- emotionele vervlakking
- uitputting, waarbij ontslag wordt overwogen

Een partner beschrijft hoe ze last kreeg van angstaanvallen:

“En toen kreeg ik het later weer, ook overdag. En dan werd ik opeens heel bang, zo maar ineens overviel mij een angst. Ik wist niet wat het was, het was een onbestemde angst. En dan ging ik heel erg lopen, heen en weer. En ik snapte helemaal niet wat er was.”

Soms weet de partner niet meer hoe hij of zij de situatie met de zieke partner moet oplossen. Er lijkt geen uitweg

meer. Als gevolg van de wanhoop en de uitzichtloze situatie krijgen sommige partners gedachten aan zelfmoord:

“Ik kon ook een keer... ik zeg: als je nou niet ophoudt, dan rijd ik tegen die boom. Ik ken die gevoelens dat je aan de grens van je denken komt en dat alleen het gevoel dreigt ...”

En een andere partner:

“Nee, ik heb wel eens gedacht: ik zet mijn auto tegen een paal of wat dan ook. Die ideeën heb ik wel gehad, om ervan af te zijn.”

Sommige partners geven te kennen boos te zijn. Zij ervaren het moeten leven met de patiënt als een groot onrecht:

“Ik was woest, ik was kwaad! ... Ons harmonieuze leven was gewoon verstoord door die rotziekte. Want dat vond ik. Dat vind ik nog steeds, ja, dat vind ik nog steeds!”

Enkele partners bekennen zich schuldig te voelen over het doorgeven van de ziekte aan hun kinderen.

Een door velen ervaren probleem is het gegeven dat de zieke de werkelijkheid heel anders ervaart dan de partner en daar zo stellig in is dat de partner aan zichzelf gaat twijfelen. Een enkele partner vraagt zich op bepaalde momenten af of hij of zij misschien bezig is gek te worden.

Het thema ‘eenzaamheid’ komt bij de partners indirect sterk naar voren, maar het wordt niet altijd als zodanig benoemd, waarschijnlijk mede door de vele beslommeringen die de patiënt met zich meebrengt. De partner kan zich om vele redenen tijdens het ziekteproces wel steeds eenzamer gaan voelen. Zoals eerder gezegd komt de partner er alleen voor te staan bij allerlei praktische zaken, zoals de huishoudelijke taken en het regelen van de financiën. Ook de opvoeding van de kinderen komt op den duur volledig op de partner neer, zo ook de lichamelijke zorg voor de zieke partner en het inbrengen van een inkomen. De belangrijkste reden van de ervaren eenzaamheid binnen de relatie is echter het niet kunnen communiceren over de ziekte. Bijna alle partners geven aan niet of zeer beperkt met de patiënt over diens ziekte te kunnen spreken, omdat die de ziekte ontkent en de partner zichzelf en de patiënt beschermt.

Wanneer de patiënt in een ver gevorderd stadium is, komt daar nog de praktische onmogelijkheid tot communiceren bij.

Ook in breder sociaal opzicht raakt de partner steeds meer geïsoleerd. Familieleden en vrienden vinden de omgang met de zieke in veel gevallen te confronterend of ongemakkelijk, en blijven in de loop van het ziekteproces steeds meer weg. Het dwingende en veeleisende gedrag van de patiënt maakt dat de eigen bezigheden en behoeften van de partner vaak ondergeschikt worden gemaakt aan de zorg en dat uitputting dreigt of realiteit is geworden waarbij de enige oplossing is de betaalde baan op te geven:

“Ik ben pas bij de Arbodienst geweest en ik heb gezegd: Ik zit aan het einde van mijn Latijn, lichamelijk en geestelijk. Ik zeg: ‘Het zou voor mij goed zijn als ze mij nu zouden afkeuren, zodat ik dan misschien mijn werk kan vergeten en me gewoon 100% op twee mensen kan richten. Mijn vrouw in de eerste plaats, die kost meer energie dan m’n schoonmoeder (ook Huntingtonpatiënt).’”

De vaak langdurige uitzichtloze blootstelling aan ellende leidt bij sommige partners tot emotionele vervlakking:

“Dingen die nu [nadat haar man is overleden] gebeuren, daarbij merk ik dat ik... ik wil niet zeggen gevoelloos ben, maar ik ben daarna op diverse begrafenis geweest en dan heb ik zoiets van... Erge dingen die komen niet zo bij mij binnen. Ik vind het wel erg, maar het lijkt wel alsof het me minder raakt. Ik ben heel erg bang dat ik m’n gevoel heb leren wegpraten in die periode. Om dingen voor te zijn. Om dingen niet te voelen, niet te willen voelen.”

In de vorige fragmenten werd al duidelijk dat de partner door de voortdurende belasting uiteindelijk ook lichamelijk uitgeput kan raken. Sommige partners ontwikkelen ook specifieke lichamelijke klachten waarbij slaap- en bloeddrukproblemen, spanningsklachten, hoofdpijn en maagklachten hoog scoren.

Impact op de partnerrelatie

Uit bijna alle interviews komt naar voren dat de ziekte van Huntington een enorme impact heeft op de partnerrelatie. De enige uitzondering betreft relaties waarin de patiënt

nog in een (zeer) vroeg stadium van de ziekte verkeert. Belangrijke thema's zijn:

- verlies van gelijkwaardigheid
- verlies van communicatie en contact
- verlies van de seksuele relatie

Het verlies aan gelijkwaardigheid en oorspronkelijke balans ontstaat als gevolg van zowel karakterveranderingen als achteruitgang van de verstandelijke en lichamelijke vermogens van de patiënt. De partnerrelatie verandert onherroepelijk in een relatie waarin de partner eenzijdig zorgt voor de patiënt. Door het afnemen van het inlevingsvermogen met het vorderen van de ziekte, gaan de gesprekken zich steeds meer kenmerken door het dwangmatig herhalen van argumenten door de patiënt, dit tot grote wanhoop van de partner: er is geen sprake meer van echte communicatie. Een belangrijk aspect, naast communicatie, dat grote negatieve gevolgen heeft voor de partnerrelatie, is het verlies van contact. De patiënt ervaart de dingen totaal anders dan de partner en is niet te corrigeren of bereikbaar voor kritiek. De erkenning door de patiënt dat er iets met hem of haar aan de hand is, zou door iedere partner ervaren worden als een geschenk uit de hemel.

In veel relaties valt het seksuele contact weg, met als gevolg dat de partner de relatie niet meer als een partnerrelatie ervaart. Gevraagd naar de beleving van de relatie in zijn geheel komt vooral naar voren dat de partner afscheid heeft moeten nemen van de persoon met wie hij of zij ooit getrouwd was.

In bovenstaande tekst is inzicht gegeven in wat partners van Huntingtonpatiënten gedurende het ziekteproces zo al ervaren en hoe zij de relatie met hun zieke partner beleven. Het is goed daarbij te bedenken, dat het gaat om partners die meestal bij hun zieke levensgezel zijn gebleven en dat het partners betrof die hulp ontvingen van Steunpunt Huntington. Over partners, die geen hulp zochten, hebben we geen informatie. In het algemeen kan gezegd worden dat de geïnterviewde partners op eigen kracht hun zieke partner steunen en hun gezin draaiende houden. In het volgende hoofdstuk wordt ingegaan op wat er speelt als de partners gaan scheiden.

Echtscheiding

Exacte gegevens over het aantal echtscheidingen bij Huntington zijn niet bekend. Wel is bekend dat veel partners tijdens de eerste fasen van het ziekteproces

ooit overwogen hebben om weg te gaan, of tijdelijk of permanent ergens anders zijn gaan wonen. Uit de verhalen blijkt dat soms, na de dreiging van de partner om 'het bijtje erbij neer te gooien' het mogelijk was om met de patiënt tot afspraken te komen waardoor de kwaliteit van leven van de partner verbeterde. Of de partner in staat is zich aan te passen hangt meestal samen met de kwaliteit van de oorspronkelijke relatie, van de loyaliteit en van zijn of haar probleemoplossend vermogen. Het dilemma voor een partner is groot. Aan de ene kant staat de vraag: "Kun je iemand in de steek laten die ziek is?" Aan de andere kant staat de vraag: "Doe ik er goed aan te blijven als ik samen met de kinderen de kans loop eraan onderdoor te gaan?"

De partner in de volgende casus ging weg, maar bleef voor haar man zorgen:

T. had het gevoel met haar rug tegen een muur te staan. Haar man vertoonde ernstig dwangmatig gedrag, hield haar de hele nacht wakker, dwong haar tot gemeenschap, vervuilde, bedreigde de kinderen, weigerde hulp en medicatie, en maakte schulden. De huisarts nam haar klachten niet erg serieus. Toen ze het niet meer aan kon, vond ze tijdelijk met haar drie kinderen onderdak in een blijf-van-mijn-lijfhuis. Ze scheidde van tafel en bed en vond eigen woonruimte. Ze had nu wat rust. Ze kon de kost verdienen voor het gezin en de schulden van haar man afbetalen. Haar man bleef al die tijd een beroep op haar doen en na verloop van tijd nam ze weer een deel van de zorg voor hem op zich. "Het is toch je man" vond ze en "Hij kan het ook niet helpen". Hoewel ze niet meer met hem samenwoonde, heeft ze vele jaren voor hem gezorgd. Hij bleef volledig haar leven bepalen, maar met deze situatie kon ze vrede hebben.

Veel partners trachten zo lang mogelijk de relatie en het gezin in stand te houden. Ze verleggen daarvoor hun grenzen. Nadat Joost jaren zijn best had gedaan en nooit iets goed kon doen in de ogen van zijn vrouw, is hij uiteindelijk weggegaan:

"Ik wist dat het erfelijk was. We zijn toen ook wel naar de jongerendagen van de Vereniging van Huntington gegaan. Ik was dus redelijk goed op de hoogte vanaf het begin af aan. Tja, je bent verliefd en omdat ik goed met mijn schoonvader (Huntingtonpatiënt) kon opschieten dacht ik: het

zal zo'n vaart niet lopen. Dat heb ik inmiddels wel bijgesteld. Je kunt het naïviteit noemen. Ik had altijd het idee dat ik het wel kon overwinnen, samen met haar. Maar ik heb nooit beseft dat haar geestelijke vermogen zo achteruit kon gaan, dat ze sommige dingen gewoon niet meer kon bevatten. Dingen die voor haar heel logisch waren, maar die echt niet klopten. Een niet te overbruggen verschil in beleving en zelfs als ik er overheen zou stappen dan stapte zij er niet overheen. Daar ging ik kapot aan. Bijvoorbeeld de eindeloze discussies om niets. Ze haalde dingen op die 15 jaar geleden speelden, ze kwamen opnieuw op tafel, uit hun verband gerukt, niets kon ze loslaten wat eenmaal in haar hoofd zat. En daar ging ik weer een hele nacht. En niet één keer...in het begin hadden we wel eens een discussie waar we niet uit kwamen. In de loop van de tijd werden het hele nachten achter elkaar en alleen maar praten over wat zij van belang vond. Mijn mening bestond niet of werd bestreden. Stoppen met praten had geen zin want ze ging gewoon door. Ik ben wel eens in mijn auto gaan slapen om een paar uur rust te hebben. Uiteindelijk ben ik echt weggegaan."

Als een scheiding plaatsvindt voordat er sprake is van de ziekte van Huntington, dan komt deze als een donderslag bij heldere hemel. Problemen uit het verleden worden opeens begrijpelijk voor de ex-partner. Als er kinderen uit die relatie geboren zijn, worden die van de ene op de andere dag geconfronteerd met het gegeven dat ze de kans lopen om een ernstige ziekte geërfd te hebben van een ouder die ze misschien niet of nauwelijks kennen. Zo kan een relatie uit het verleden opeens het huidige en toekomstige leven gaan bepalen.

Een nieuwe relatie

De ziekte kan vele jaren duren en het komt voor dat de partner tijdens dat ziekteproces een andere relatie opbouwt. In het gunstigste geval blijft de zorg voor de patiënt bestaan ondanks de nieuwe richting in het leven van de partner. Voor de kinderen kan dat echter een emotioneel probleem opleveren als zij risicodragers zijn of al weten dat ze ook ziek gaan worden of mogelijk al

zijn. Kinderen kunnen een nieuwe relatie van de gezonde ouder ervaren als in de steek laten van de zieke ouder. Het kind kan dit ervaren als iets wat hem zelf in de toekomst ook kan overkomen.

De toewijzing van de kinderen bij scheiding

In de beginfase van de ziekte wordt iemand die geen zichtbare choreatische bewegingen maakt buiten het gezin niet snel herkend als Huntingtonpatiënt. De patiënt zelf heeft niet in de gaten dat er veranderingen optreden die gezien moeten worden als uitingen van de ziekte. De partner is degene die als eerste de signalen opmerkt en die herkent als oorzaak voor de conflicten. Deze partner loopt meestal aan tegen afweer en ontkenning van de (aankomend) patiënt als hij de veranderingen bespreekbaar wil maken. Het komt voor dat de beginnende patiënt weigert om de mogelijkheid van de ontwikkeling van de ziekte te betrekken bij de conflicten, de partner beschuldigt van slechte bedoelingen en scheiding aanvraagt. Een patiënt in de beginfase van de ziekte kan zich naar de buitenwereld vaak nog lang goed voordoen. Ook in de directe omgeving loopt de partner dan aan tegen ongeloof. De rol die de ziekte speelt in de relatieproblemen blijft dus vaak onderbelicht.

Als het huwelijk eindigt in een scheiding worden de kinderen meestal automatisch toegewezen aan de moeder. Gebleken is dat er bij die toewijzing geen rekening wordt gehouden met de ernst en de impact van 'verborgen' ziektes als de ziekte van Huntington. Zo heeft een rechter eens een HIV-besmetting vergeleken met het gendragerschap van de ziekte van Huntington. Die vergelijking leidde tot de verkeerde conclusie dat er 'dus' geen sprake van ziekte was bij de moeder. Wat deze rechter niet meewoog was de mentale achteruitgang die vele jaren voor de diagnose (als er al een diagnose gesteld wordt) kan leiden tot onvoorspelbaar en onverantwoordelijk gedrag waar de kinderen de dupe van worden. Een scheiding, soms zelfs afgedwongen door de patiënt, levert meestal een machteloze positie op voor de partner in verband met de zorg voor de kinderen. Als het vermoeden bestaat dat een kind niet de zorg krijgt die het nodig heeft, kan men (anoniem) contact opnemen met het Advies- en Meldpunt "Veilig Thuis" (0800 2000).

Kinderen opvoeden in een Huntingtongezin

Dit hoofdstuk richt zich op de rol van de partner als opvoeder in een gezin waarin de ziekte van Huntington voorkomt. De informatie kan natuurlijk ook gelden voor andere personen die de rol van opvoeder op zich nemen. Omdat de ziekte gemiddeld begint tussen 35 en 45 jaar, zullen er vaak opgroeiende kinderen in het gezin zijn. Lichamelijke symptomen van de ziekte, zoals de onwillekeurige bewegingen, zijn aan een kind nog wel uit te leggen, maar dit geldt veel minder voor de onvoorspelbare woede-uitbarstingen, de dwangmatige eisen en het wegvallen van inlevingsvermogen en empathie. Zulke eigenschappen kunnen een ongunstige invloed hebben op de ontwikkeling van de kinderen. Voor de partner/opvoeder de zware taak deze ongunstige invloed zoveel mogelijk tegen te gaan of te compenseren.

Aan de hand van diepte-interviews met partners worden in dit hoofdstuk de problemen beschreven die zij ervaren bij de opvoeding van de kinderen als gevolg van de ziekte van Huntington die zich geopenbaard had bij de andere ouder. Ook wordt ingegaan op de oplossingen die zij vonden.

Van belang om te vermelden is, dat wat voor deze partners en hun gezin geldt, niet hoeft te gelden voor ieder gezin waarin de ziekte voorkomt. Om de ernst en soort van de opvoedingsproblematiek te illustreren wordt gebruik

gemaakt van wat in de pedagogiek en psychologie bekend is over basisbehoeften van een opgroeiend kind.

De basisbehoeften van het kind

Deskundigen zijn het erover eens dat het ondervinden van veiligheid en bescherming en het aangaan en ervaren van een emotionele band met de ouders of opvoeders basisvoorwaarden zijn voor een goede ontwikkeling van het kind. Dit veronderstelt dat de ouders het kind liefdevol en stabiel verzorgen en dat hun gedrag voor het kind voorspelbaar is. De ouders moeten zowel ontvankelijk zijn voor de behoeften van het kind en op de juiste manier reageren op de signalen van het kind. De veilige gehechtheid die zo kan ontstaan, is het fundament voor de ontwikkeling van de zelfstandigheid en zelfbeschikking van een kind. Die kenmerken geven het kind de emotionele kracht om de omgeving te ontdekken en zo de eigen vaardigheden te ontwikkelen. Een veilig gehecht kind heeft ervaren dat het bij angst, spanning of verdriet onvoorwaardelijk kan terugvallen op zijn ouders. Een onveilig gehecht kind heeft die zekerheid niet, omdat de ouder onvoorspelbaar of afwijzend is, of niet reageert op zijn behoeften. Een dergelijk kind zal zich angstig en onzeker voelen en minder de neiging hebben om de wereld te ontdekken en zichzelf te ontwikkelen. Bij jonge kinderen is het van cruciaal belang dat in deze behoeften door de verzorgende ouders wordt voorzien.

Het is dus aan de opvoeders om een goede interactie met het kind aan te gaan en een warme emotionele band op te bouwen. Opvoeders moeten het kind ruimte geven om zich te ontwikkelen op lichamelijk, emotioneel,



Het is aan de opvoeders om een goede interactie met het kind aan te gaan

verstandelijk en sociaal gebied, zodat hij of zij uiteindelijk op elk gebied en op elk niveau zichzelf leert sturen en verstandige beslissingen leert nemen. Daarbij proberen zij steeds een balans te vinden tussen te veel en te weinig ruimte aan het kind te geven. De deskundigen laten zich er niet duidelijk over uit of steeds beide ouders nodig zijn voor dit proces. Het ligt wel voor de hand dat het kind schade oploopt als een van de ouders deze opvoedprincipes niet na komt.

Zo kan een opvoeding te autoritair zijn, waarbij te weinig aandacht wordt gegeven aan de wensen van het kind, of de opvoeding kan te weinig eisend zijn. Bij een combinatie van die twee opvoedingsstijlen spreekt men van een verwaarlozend opvoedpatroon dat een kind kan beschadigen.

Bij het gewenste patroon hoort tweerichtingsverkeer in de communicatie. Van de kinderen wordt verwacht dat ze gehoor geven aan de ouderlijke eisen; de ouders accepteren op hun beurt dat zij de verantwoordelijkheid hebben om aan redelijke en leeftijdsafhankelijke behoeften en gezichtspunten van het kind tegemoet te komen.

Ouderverlies

Wat betekent het - in de ogen van de geïnterviewde opvoeder - voor een opgroeiend kind om een ouder met de ziekte van Huntington te hebben? Uit de interviews blijkt dat kinderen met een Huntingtonouder hun vader of moeder langzaam of snel zien veranderen. Zij merken dat deze ouder steeds minder leuke dingen met hen doet, dat er minder betrokkenheid is. Vaste patronen verdwijnen. Het knuffelen wordt anders of minder. Zij ontdekken dat hun ouder hen steeds minder aanvoelt en begrijpt, zelfs onberekenbaar wordt: zij kunnen niet meer van hem of haar op aan. Het vertrouwen dat het kind in deze ouder had, wordt geschaad. Door dit alles lijdt het kind een emotioneel verlies. De opvoeders geven daarvan de volgende voorbeelden:

“Tot voor kort deed hij nog wel een spelletje met de kinderen. Nu reageert hij bijna niet meer op hun spel. Hij zit er een beetje bij.”
“Hun moeder knuffelt de kinderen minder. Vroeger deed ze dat wel. Ze houdt ook geen rekening meer met de gevoelens van de kinderen. Ze heeft geen begrip meer voor ze.”
“Ik denk dat de meiden voelen dat ze geestelijk

verwaarloosd worden door hun moeder. Er is lichamelijk een moeder in huis, maar geestelijk eigenlijk niet. Inhoudelijk vragen hoe het werkelijk met de meiden gaat en wat hen bezighoudt, dat doet ze niet meer. Dat deed ze vroeger wel.”

Achterdocht en dwangmatigheid bij de patiënt kunnen echter ook leiden tot overbezorgdheid waarbij de kinderen geen moment hun eigen gang kunnen gaan:

“Als ze een minuut te laat thuis zijn, gaat ze schreeuwen. Ze mogen geen tas of jas laten slingeren, dan is het huis te klein, door haar smetvrees moeten de kinderen andere kleren aantrekken als ze thuiskomen...”

Diverse partners constateren dat de kinderen afhaken:

“Dan haken de kinderen natuurlijk af en betrekken hem niet meer bij de dingen.”

Het kind lijdt ook een daadwerkelijk ouderverlies: de zieke ouder raakt als opvoeder steeds meer uit zicht:

“Opvoedingsregels van haar zijn er helemaal niet meer. De sturing komt van mij.”

Maar ook komt voor:

“Zijn opvoedregels zijn zo streng en beperkend dat de kinderen eigenlijk geen leven hebben.”

De manier en de heftigheid van de verliesbelevingen bij het kind lijken afhankelijk van de duur dat het aan de ziekteverschijnselen blootgesteld is geweest en het tempo waarin de Huntingtonouder achteruit is gegaan. Heel belangrijk is ook de leeftijd van het kind bij aanvang van de ziekte. Een leeftijd van twaalf jaar lijkt hier een grens te markeren: een kind van deze leeftijd herinnert zich nog de ouder van vóór de ziekteverschijnselen, toen deze nog vertrouwd en voorspelbaar was. Deze herinnering helpt hem afstand te nemen tot het huidige gedrag. Ook is met twaalf jaar het oordelend en zelfsturend vermogen al een stuk ontwikkeld en dit helpt het kind de verlieservaring een plaats te geven. Anders ligt het wanneer de ziekteverschijnselen zich ontwikkelen terwijl het kind nog (zeer) jong is. Het positieve beeld van 'vroeger' kan hier niet helpen om afstand te nemen. De partner/opvoeder kan het verliesgevoel bij de kinderen niet wegnemen. Wel

kan hij of zij hen helpen met het voortschrijdende verlies om te gaan en trachten de eigen ouderrol uit te breiden.

Opvoedingsproblemen

Welke opvoedingsproblemen ervaren de gezonde partners in Huntingtongezinnen en hoe gaan zij daarmee om? In de interviews noemen alle partners vier soorten Huntingtongedragingen die zij als problematisch in de opvoeding ervaren. De verschillende probleemgedragingen komen vaak tegelijk in één conflict voor. Dit maakt de opvoedingsproblemen, die er door ontstaan, nog ingewikkelder dan de problemen op zich al zijn.

Agressie en onvoorspelbaarheid

De woedeaanvallen van de zieke ouder en de onvoorspelbare agressie leiden tot veel conflicten en ruzies tussen de patiënt aan de ene kant en partner en de kinderen aan de andere kant. Het agressieve gedrag kan een ontwrichtende werking hebben op het gezinsleven. Voor de kinderen heeft het een gevoel van onveiligheid tot gevolg. De onvoorspelbaarheid van de Huntingtonouder maakt dat zij steeds op hun hoede moeten zijn, omdat zij niet weten wat zij kunnen verwachten. Dit ondermijnt het vertrouwen in de zieke ouder en brengt het kind in voortdurende onzekerheid:

Het kan zover gaan dat een tienerzoon zijn moeder tegen de agressie van patiënt moet beschermen:

“Het was in een tijd dat hij verschrikkelijk agressief bezig was; hij terroriseerde mij gewoon. Mijn zoon was toen 14 jaar; mijn dochters waren al uit huis. Als mijn man agressief was tegen mij, dan sprong mijn zoon ertussen. Hij was hierdoor regelmatig in gevecht met zijn vader; hij ging voor mij opkomen. Als kind was dat niet goed voor hem, dat hij zijn vader als een kind moest gaan behandelen. Dat deed hij om de rust te bewaren. Op een gegeven moment was hij weer zo bezig, toen zei ik tegen mijn zoon: ‘Kom op, we gaan!’ We hebben snel wat bij elkaar gegrist, mijn zoon pakte zijn schoolspullen en we zijn naar mijn jongste dochter gegaan.”

Een van de geïnterviewde opvoeders (ex-partner) ziet dat zijn kinderen zich niet goed ontwikkelen, maar voelt zich machteloos. Na de scheiding zijn de kinderen aan de Huntingtonpatiënt-moeder toegewezen. De nog jonge

kinderen moeten hun gezonde vader in hun dagelijks leven missen en zijn aan het agressieve, onvoorspelbare gedrag van hun moeder overgeleverd. Zij kunnen zichzelf hiertegen niet beschermen en reageren eveneens met agressief gedrag. In de weekenden, bij hun vader, voelen ze zich veilig en gedragen ze zich anders. De vader heeft zijn zoon van tien zien veranderen van een sociaal, belangstellend jongetje in een naar binnen gekeerd, ontevreden en boos kind; het gaat niet goed op school en hij heeft last van tics gekregen. Het zoontje van vier jaar plast bij zijn moeder en op school in zijn broek, maar niet als hij bij zijn vader is. Hij gedraagt zich bij hem als een baby en is heel bang verlaten te worden. Als de ex-partner de zieke moeder belt, hoort hij hoe de kinderen schreeuwen en ruzie maken met haar en met elkaar. Hij probeert de kinderen in het weekend dat ze bij hem zijn en in de vakanties zoveel mogelijk aandacht en liefde te geven:

“Het is een drama als de jongste bij mij weg moet. Hij wil bij papa blijven. Ze zijn erg goed in tijd rekken bij het weggaan. Ze zitten te huilen. Dan heeft de jongste zijn broek weer vol. Hij is zo zenuwachtig op dat moment. Het is toch natuurlijk dat kinderen naar hun moeder trekken, maar zij hebben zoveel moeite om weg te gaan van papa. Dat is geen goed teken gewoon. Niemand weet wat voor taferelen zich bij mij afspelen.”

Dwingend en veeleisend gedrag

Typisch voor de Huntingtonouder is het dwingende of eisende gedrag ten opzichte van het gehele gezin. Hij of zij gedraagt zich niet flexibel en beperkt de leef- en actieruimte van de kinderen en de partner. Het autoritaire gedrag leidt tot vele conflicten. Ieder gezinslid reageert daar weer anders op:

“Mijn oudste dochter kan heel agressief reageren op haar moeder om de rare dwangmatige dingen die gedaan moeten worden. Het botst gigantisch; ze slaan elkaar soms werkelijk de hersens in. Mijn dochter reageert daar heel fel op en als het voorbij is, dan belt ze mij op mijn werk op, huilend dat ze het niet meer aan kan.”

Een andere partner vertelt dat als ze 's avonds moest werken, haar man de kinderen soms wakker hield en hen dwong naast hem op de bank te zitten.

“De TV mocht niet aan, dan deed hij de lichten uit en de gordijnen dicht. Dat was voor de kinderen erg traumatisch. Ze waren angstig en bang, dus ze bleven wel op de bank zitten. Toen waren ze nog jong, maar toen ze ouder waren, pikten ze dat natuurlijk niet meer.”

Verlies van empathie en egocentrisch gedrag

Een Huntingtonouder die opgesloten raakt in zijn eigen wereld, blijkt steeds minder in staat zich open te stellen voor de behoeften en de belevingswereld van de kinderen. De patiënt houdt geen rekening meer met hun gevoelens en de kinderen ondervinden steeds minder de betrokkenheid van deze ouder. De partners constateren dat de zieke partner de opvoedende taak steeds meer laat liggen:

“Ze was een lieverd, die voor iedereen belangstelling had. Nu houdt ze totaal geen rekening meer met de gevoelens van de kinderen, ook niet met die van mij. Ze is nu veel meer in zichzelf gekeerd. Ze heeft geen begrip en belangstelling voor anderen meer.”

Een van de opvoeders ziet hoe zijn dochter van 17 jaar vlucht in haar schoolwerk. Ze is echter erg perfectionistisch, faalangstig en heeft geen overzicht. Ze voelt zich onzeker en zegt dat ze de school niet aan kan. Ze mist de aandacht van haar moeder en ontvlucht het huis. Bij haar grootouders vindt ze door de week aandacht en rust en bij haar vader als die thuis is. Ze is onder psychiatrische behandeling, omdat ze door de hele situatie thuis en op school behoorlijk depressief is geworden.

Ontkenning van de ziekte en verlies aan zelfinzicht

Dit specifieke Huntingtontsymptoom heeft grote gevolgen voor het gezinsleven. De Huntingtonouder legt steeds meer alle schuld van ruzies en problemen bij de partner en de kinderen.

“Mijn vrouw realiseert zich totaal niet dat de problemen van onze oudste dochter te maken hebben met de thuissituatie. Ze komt niet verder dan dat deze moeilijkheden te maken hebben met schoolproblemen.”

De ex-partner uit een eerder voorbeeld:

“Bij mijn oudste zoon is Asperger gediagnosticeerd. Die Asperger past precies in haar straatje. Als met hem iets fout gaat, dan komt dat door Asperger en komt het niet door haar. Ik heb op school de situatie rond mijn vrouw uitgelegd, maar de school wil er niets van weten. Ze zeggen dat ze zich niet mengen in echtelijke problemen. Ze geloven mijn vrouw in alles wat ze zegt. Van de oppas hoorde ik dat mijn oudste zoon niets met zijn moeder te maken wil hebben, hij gaat thuis meteen naar boven, naar zijn kamer toe. En dat wordt dan door mijn vrouw weer uitgelegd als Asperger.”

De visies van de patiënt en van de partner/opvoeder en het kind op de ontstane problemen zullen niet overeenkomen. Maar altijd zal er twijfel bestaan over de vraag of de patiënt echt niet ‘spoort’ of vanaf welk moment een patiënt niet meer ‘spoort’. Vooral voor jonge kinderen is het haast niet mogelijk om te twijfelen aan een ouder. Daardoor wordt het voor de kinderen moeilijk het aandeel van de patiënt/ziekte in de problemen te zien. De rol van de partner is hier doorslaggevend: het is aan deze om de kinderen steeds duidelijk te maken dat de agressie en het onbegrip van de andere ouder uit de Huntingtonziekte kan voortkomen en dat het dus niet hun schuld is.

Voor de partner wordt het steeds moeilijker om in te schatten hoeveel de patiënt samen met de kinderen op een veilige manier nog zelfstandig aankan:

“Wat ik altijd een worsteling heb gevonden, is dat ik bij elke stap verder in het ziekteproces van hem moet bedenken: ‘Is dit toelaatbaar of niet? Mag hij nog alleen zijn met de kinderen?’ Het is zo moeilijk in te schatten wat haalbaar is en wat niet. Is het nog verantwoord? Kijk, als hij op zijn fiets stapt, dan durf ik hem wel te laten gaan als hij echt niet anders wil. Maar zodra hij met de kinderen wil fietsen, dan gaat alles steigeren. ‘Kan hij ze nog bij hun kladden grijpen als er een auto aan komt? Ben ik nu overbezorgd?’ Dit is een hele worsteling geweest. Hij ziet het zelf absoluut niet. Hij heeft er helemaal geen zelfinzicht in.”

Het gezin van één van de geïnterviewde partners springt eruit als een gezin waar de Huntingtonouder zich steeds bewust is geweest van zijn ziekte. De enige symptomen waren de bewegingen en incidentele agressiviteit, die door medicijnen werd gedempt. De partner vond haar man een lieve, betrekkelijk gemakkelijke patiënt. Dit gezin is een voorbeeld van een gezin waarin de opvoeding relatief gunstig kon verlopen. Toen de ziekte zich bij de vader openbaarde was het gezin goed en harmonieus. De kinderen waren 16, 14 en 9 jaar oud en zij waren volgens de partner geen moeilijke pubers. De partner kon haar aandacht verdelen over de kinderen en haar zieke man en was degene die veiligheid en warmte garandeerde. Zij is van mening dat er door dit alles in het gezin weinig opvoedingsproblemen als gevolg van de ziekte zijn voorgekomen. Wel geeft zij aan dat zij er uiteindelijk alleen voor stond:

“Ik heb natuurlijk wel gemakkelijke kinderen gehad. Ik denk niet dat ik dat erbij gehad had kunnen hebben, moeilijke kinderen. Dat zou ik heel moeilijk gevonden hebben, want uiteindelijk kwam de opvoeding de laatste tijd wel op mij aan; mijn man kon daar niets meer mee.”

Communicatie over ziekte en risicodragerschap

Hoe praten de ouders in een Huntingtongezin met de kinderen over de ziekte? En hoe verloopt het gesprek over het risicodragerschap van de kinderen? Eerder is al aan de orde gekomen hoe de ziekte bij de ouders van de patiënt vaak een goed bewaard familiegeheim was en onbespreekbaar bleef, en in welk sociaal isolement de partner terecht kan komen. Hoe gaat de communicatie naar de kinderen toe in het eigen gezin van de geïnterviewde partner?

Een stukje theorie: Informeren van kinderen

Ouders kunnen desnoeds vrede hebben met het gegeven dat zij zelf ziek worden, maar dat de ziekte ook de kinderen kan treffen, is moeilijk te verdragen. Dat de kinderen over de ziekte van de ouder en over hun eigen kans op de ziekte geïnformeerd moeten worden, beseffen ouders meestal wel, over wat het juiste tijdstip daarvoor is tasten ze vaak in het duister. Ze proberen het soms zo lang mogelijk uit te stellen uit angst dat het kind niet om kan gaan met die informatie en zijn levenslust verliest. Onderzoek bij volwassenen naar de manier waarop zij indertijd geïnformeerd werden over de ziekte van hun ouder en over hun eigen risico, wijst

uit dat hun voorkeur uitgaat naar informatie op jonge leeftijd en dat een open en steunende communicatie over de ziekte belangrijk is. De ervaring is dat kinderen, die op de leeftijd tussen 8 en 10 jaar op de hoogte werden gebracht, de informatie als neutraal gegeven meenemen in hun verdere ontwikkeling. Een kind past zich over het algemeen gemakkelijk aan als iets helder en duidelijk verteld wordt en het verwerkt informatie op een wijze die past bij zijn leeftijd en ontwikkelingsniveau. Van belang is dat het kind begrijpt dat het evenveel kans heeft om de ziekte wel als niet te krijgen. Kinderen ervaren de ziekte als ‘iets voor veel later’, waardoor het meestal weinig effect heeft op het actuele functioneren. Net zoals de ouder reageert op zijn ervaringen met de ziekte in zijn jeugd, zijn de ervaringen die het jonge kind opdoet ook bepalend voor de wijze waarop de ziekte op latere leeftijd betekenis krijgt. Als de ziekte onbekend was in het gezin of in de familie is de beste handelwijze die waarbij het kind de onzekere periode rond de uitslag of diagnose deelt met de omgeving en meegroeit naar de nieuwe situatie in het gezin. Zolang de ouder een risicodragers zonder symptomen is, zal het geïnformeerde kind zijn kans op de ziekte wel beleven, maar die kennis heeft meestal geen gevolgen voor de persoonlijkheidsontwikkeling. Het kan voor een kind verwarrend zijn dat er sprake van ziekte is terwijl er niets te zien is aan de genetisch belaste ouder. Het is van belang dat dit aspect aan kinderen goed wordt uitgelegd. De volgende casus laat dat zien:

Nadat Annet en Bart de kinderen hebben geïnformeerd over de ongunstige uitslag van Annet, verliest Sanne (11 jaar) haar moeder geen moment meer uit het oog en is erg angstig. Dit ondanks het feit dat Annet geen symptomen vertoont. Later blijkt dat Sanne had begrepen dat de ziekte later zou ‘uitbreken’. Ze is nu erg bang dat het ieder moment kan gebeuren en durft haar moeder niet meer alleen te laten.

Als ouders de ziekte verzwijgen voor de kinderen, lossen ze daar geen probleem mee op, maar verplaatsen het naar de toekomst. Het zal altijd moeilijk zijn om een kind de waarheid over zijn eigen risico te vertellen. Ouders die kinderen pas informeren als ze volwassen zijn, moeten rekening houden met verontwaardigde reacties over het feit dat ze zo lang onkundig zijn gehouden.

Bekend is dat kinderen vaak via andere wegen min of meer op de hoogte zijn, bijvoorbeeld via familie, burens,

kennissen, school of internet. Op die wijze zijn ze belast met een geheim dat hun ouders voor hen verzwijgen. De informatie raakt op die manier onnodig beladen en daarmee ook de beleving van de ziekte.

Ouders die gekozen hebben voor prenataal onderzoek en een gezond kind hebben gekregen, zullen het kind moeten informeren over de (naderende) ziekte van de genetisch belaste ouder. Onvoorspelbaar gedrag van die ouder is niet te voorkomen, wat leidt tot spanning en conflicten in het gezin. Het is van belang dat een kind weet wat daar de achtergrond van is. Verder kan het kind geconfronteerd worden met risicodragende broers, zusters en familieleden, waarbinnen het zijn bevoorrechte positie als lastig kan ervaren.

Wat zeggen de geïnterviewde partners over de communicatie in hun gezin? In de meeste gezinnen is in het begin open over de ziekte gesproken tussen de Huntingtonouder en de partner en het gezin:

“Toen wij gehoord hadden dat het de ziekte van Huntington was, hebben we er met zijn vijven over gepraat. Mijn man vertelde toen dat zijn moeder ook aan die ziekte was overleden. Wij hebben met hen open over de ziekte en de erfelijkheid kunnen praten. Toen kwamen de vragen van de kinderen vanzelf.”

Echter, naarmate de ziekte erger werd, ging de patiënt de ziekte steeds meer ontkennen en moest de partner

het gesprek met de kinderen steeds meer alleen op zich nemen.

“Mijn vrouw en ik kunnen nu nauwelijks meer over de ziekte praten (...) Ik kan met de kinderen alleen maar praten over hun problemen als hun moeder niet thuis is.”

Zorgen over **risicodragerschap** zijn in twee gezinnen overbodig: hier is zeker dat de kinderen geen risicodragers zijn; zij kwamen óf na een preïmplantatie genetische test (PGT) óf na prenataal onderzoek (vlokkentest) ter wereld. In de gezinnen waar de kinderen wel risicodragers zijn, blijken de partners open over deze problematiek met hen te spreken, evenals met de partners van de volwassen kinderen:

“Op dit moment overweegt de oudste om zich te laten testen. Ze kan totaal niet met de onzekerheid omgaan. Ik heb haar gezegd: ‘Zou je dat wel doen? Ik zou er nog maar eens goed over nadenken. Dat is wel definitief als je het weet of niet weet.’ Ik zou er geen voorstander van zijn om op deze leeftijd en in deze situatie een test te laten doen. Het is heel ingrijpend om een goede uitslag te horen, maar een slechte uitslag zeker.”

Het blijkt dat deze volwassen kinderen uit Huntington-gezinnen, zelf aan kinderen toe, serieus spreken over hun kinderwens en willen dat de ziekte niet verder overgedragen wordt.



Bekend is dat kinderen vaak via andere wegen informatie zoeken over de ziekte van Huntington

“Ik heb ze verteld dat de ziekte erfelijk is en dat er een kans bestaat dat ze de ziekte ook konden krijgen en dat ze zich daarop konden laten testen. De jongste heeft zich laten testen, ze was toen 19 jaar. (...) Zij heeft een positieve uitslag. Een paar weken heeft ze in een dipje gezeten en ze wilde stoppen met haar studie. Ik heb toen tegen haar gezegd: ‘Hallo, er bestaat nog iets meer dan Huntington in het leven. (...) Je gaat gewoon met je leven door.’”

“Mijn oudste dochter had een vriend gekregen; ze heeft open verteld dat deze ziekte in de familie voorkomt. Onder druk van zijn familie heeft ze zich laten testen. Zij blijkt dus ook gendrager te zijn. Oké, dat zijn er dus twee. Mijn zoon heeft zich nog niet laten testen. Op een vraag van mij daarover zei hij: ‘Natuurlijk laat ik mij testen, want dat zou niet eerlijk zijn tegenover mijzelf, maar ook niet naar mijn vriendin toe.’”

Uit alle interviews komt naar voren hoe cruciaal de rol van de opvoeder is in een Huntingtongezin. Tegenover de steeds verslechterende Huntingtonouder hebben de kinderen een ouder nodig die hen zoveel mogelijk een veilig en stabiel leven garandeert. Het blijkt voor deze partners zwaar te zijn om tegelijkertijd - en zonder echte hulp - voor de zieke te zorgen, het huishouden draaiende te houden en de kinderen grotendeels alleen op te voeden, veelal in combinatie met een eigen werkkring. Daarbij komt dan nog het zoeken naar een oplossing van de problemen veroorzaakt door de specifieke gedragingen van de Huntingtonouder. Tegelijkertijd is voor veel partners de opvoeding van de kinderen ook hun drijvende kracht, waarvan het volgende citaat getuigt:

“Ik had sterk het gevoel: Voor de kinderen moest ik door”

Nawoord

Voor verder informatie over de medische aspecten van de ziekte verwijzen we naar het handboek *'De ziekte van Huntington en verwante erfelijke neuropsychiatrische aandoeningen'*, Medische aspecten, psychologische gevolgen en hulpverlening uit 2009 (Van Gorcum), van E.L. Vervoort en F.J. van Zuuren.

Verder kunt u gebruik maken van de volgende sites:

- Vereniging van Huntington:
www.huntington.nl
- Wetenschappelijk nieuws over de ziekte van Huntington:
www.hdbuzz.net
- European Huntington Disease Network. Een platform voor hulpverleners, wetenschappers, patiënten en betrokkenen:
www.euro-hd.net

Deze brochure is gemaakt op verzoek van de Vereniging van Huntington.

Ik dank de medeauteurs: Mevrouw Dr. F.J. van Zuuren, mevrouw drs. A. Adema, mevrouw drs. N. Probst, mevrouw drs. G.T. Smit voor het beschikbaar stellen van hun artikelen.

Verder dank ik de heer drs. R.H. van Daal voor zijn kritische begeleiding en advies.

E.L. Vervoort
Oktober 2021

Bijlage 1 Doelgroepen

In een familie, waarin de ziekte van Huntington voorkomt, onderscheiden we een aantal doelgroepen. De eerste doelgroep bestaat uit partners en betrokkenen. Deze noemen we niet-genetisch belast. Bij de vier daarop volgende is sprake van genetische belasting. Aan de hand van de stamboom, DNA-onderzoek, medische en prenatale diagnostiek kan bepaald worden tot welke doelgroep iemand behoort.

Partners en mantelzorgers

Een partner is getrouwd of op een of andere manier verbonden met een genetisch belast persoon. Normaal gesproken is de partner de enige in het gezin die de ziekte niet kan krijgen.

Risicodragers

Een risicodrager is een kind van een gendragende of zieke ouder (50% risicodrager) of van een zieke grootouder (25% risicodrager) of een kind van twee gendragende of zieke ouders (75% risicodrager). Een risicodrager weet niet of hij de ziekte in de toekomst zal ontwikkelen. Een risicodrager hoeft zich niet bewust te zijn van symptomen van de ziekte. Als er geen diagnose is gesteld en geen DNA-onderzoek is verricht, kan iemand zichzelf blijven ervaren als risicodrager terwijl hij eigenlijk al patiënt is (zie *bijlage 2*).

Gendragers* en grijze uitslag

Een gendrager is iemand die voorspellend DNA-onderzoek heeft laten doen en weet dat hij of zij in de loop van zijn of haar leven de ziekte gaat ontwikkelen en kan overdragen op zijn of haar kinderen. Dit heet een ongunstige uitslag (in medische termen: een positieve Huntington testuitslag). Op het moment van de uitslag zijn er nog

geen symptomen. Omdat de ziekte langzaam in iemands gedrag en functioneren 'sliuip', kan iemand zichzelf blijven ervaren als gendrager zonder symptomen, terwijl de omgeving op grond van symptomen en problemen in het dagelijks leven van de gendrager, veronderstelt dat de ziekte begonnen is en de gendrager dus eigenlijk patiënt is (zie *bijlage 2*).

Een 'grijze' testuitslag vertegenwoordigt een groep die een voorspellende DNA-test heeft ondergaan maar de uitslag is niet eenduidig gunstig of ongunstig. Dit betekent dat er onzekerheden blijven bestaan over het wel of niet tot ontwikkeling komen van de ziekte en de overdraagbaarheid op het nageslacht.

** Gendragers worden in de klinische genetica ook wel mutatiedragers genoemd.*

Niet-gendragers

Een niet-gendrager is iemand die voorspellend DNA-onderzoek heeft laten doen en weet dat hij of zij de ziekte niet zal krijgen, niet meer genetisch belast is en de ziekte dus niet zal overdragen op zijn of haar kinderen. Dit heet een gunstige uitslag (in medische termen: een negatieve Huntington testuitslag).

Prenataal geteste kinderen (vlokkentest) en kinderen die met behulp van de preimplantatie genetische test geboren zijn, kunnen de ziekte niet krijgen en zijn dus ook niet genetisch belast.

Patiënten (volwassen en juveniele vorm)

Een patiënt is iemand waarbij door een medicus de diagnose ziekte van Huntington is gesteld. Zie *bijlage 2*, 'Overzicht van symptomen'. Een bijzondere vorm van de ziekte is de jeugdvorm (de juveniele vorm), die een aanvang kent vóór het twintigste levensjaar.

Bijlage 2 Symptomen

Overzicht van meest voorkomende symptomen bij de ziekte van Huntington:

cognitief functioneren: dementie

- traagheid in denken en handelen
- vergeetachtigheid/ geheugenstoornissen, herkenning blijft relatief intact
- problemen met concentratie en vasthouden van aandacht
- woord-vind problemen
- afname intellectueel functioneren en abstractievermogen
- verminderde cognitieve flexibiliteit leidend tot:
 - verlies van overzicht
 - moeite met plannen en organiseren
 - moeite met omgaan met nieuwe situaties
 - niet twee dingen tegelijk kunnen doen
 - verlies van inzicht in fouten
 - verlies van ziekte-inzicht

psychiatrische symptomen en gedragsveranderingen

- depressie
- anhedonie: nergens zin in hebben, lusteloosheid
- passiviteit
- initiatiefverlies/ apathie
- piekeren
- suïcidale gedachten
- spanningsklachten
- paniekgevoelens

- slaapproblemen
- rigide denkpatronen
- preoccupaties
- ontremming
- oordeel- en kritiekstoornis
- impulscontrole stoornis
- prikkelbaarheid
- obsessieve en compulsieve klachten
- stereotypie
- seksuele stoornissen
- hallucinaties

motorische symptomen

- ongewild teveel bewegen
- onwillekeurige bewegingen
- te weinig aan beweging
- vertraging
- startproblemen
- eetbewegingen: kauwen, slikken
- spraakproblemen als gevolg van problemen met de motoriek
- uitvoeren van routinehandelingen
- onregelmatige ademhaling
- gestoorde balans, dronkemansgang, vallen

secundaire kenmerken

- gewichtsverlies
- zweetsecretie
- temperatuurontregeling

Vereniging van Huntington
Postbus 91
4000 AB Tiel

info@huntington.nl

www.huntington.nl



Vereniging van Huntington