

Bundesoberstufenrealgymnasium Perg  
Dirnbergerstraße 43  
4320 Perg

# Vorwissenschaftliche Arbeit

Titel der Vorwissenschaftlichen Arbeit:

Langzeitbetreuung von Chorea Huntington Betroffenen

Verfasser:

Simon Eilmsteiner

Perg, im Februar 2016

Klasse: 8H2

Schuljahr: 2015/16

Betreuerin: Prof. Mag<sup>a</sup>. Brigitte Baldinger

# Gendererklärung

Zur besseren Lesbarkeit werden in dieser Arbeit personenbezogene Bezeichnungen generell nur in der männlichen Form angeführt, z.B. „Patienten“ statt „PatientInnen“.

Entsprechende Begriffe gelten im Sinne der Gleichbehandlung grundsätzlich für beide Geschlechter und bringen keinesfalls eine Geschlechterdiskriminierung zum Ausdruck.<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Vgl.: Die Energie-Optimierer GmbH, 2012; online im Internet; [http://www.die-energie-optimierer.at/?page\\_id=145](http://www.die-energie-optimierer.at/?page_id=145) (02.02.2016)

# Abstract

Chorea Huntington – kaum jemand kann mit diesem Begriff etwas anfangen. Da es nur wenige Betroffene gibt und die Krankheit in unserer Gesellschaft nicht offensichtlich gegenwärtig ist, wird die spezielle Pflege solcher Erkrankten wenig bis gar nicht thematisiert. Auch scheint es für die Politik und Wirtschaft nicht interessant zu sein, in diesen Bereich zu investieren. So gibt es derzeit einen großen Mangel an spezialisierten Betreuungsmöglichkeiten und es fehlt auch an Wertschätzung und Respekt gegenüber den Erkrankten.

Diese Arbeit versucht, Morbus Huntington verständlicher zu machen. Sie beschäftigt sich mit der Frage, wie man einem Betroffenen die bestmögliche Lebensqualität sichern kann.

Der Verfasser beschreibt, welche Symptome die spezielle Behandlung so schwierig machen und mit welchen Therapien diese gelindert werden können. Die Recherchen haben gezeigt, dass optimale Ernährung, Hilfen bei der Nahrungsaufnahme und Umgebungsanpassung ein wesentlicher Bestandteil der Betreuung sind.

Zu den Informationen in dieser Arbeit ist der Verfasser durch Internetrecherchen, Beobachtungen und Gespräche mit internationalen Huntington-Spezialisten im Rahmen eines Symposiums und eines Praktikums gekommen.

Über Morbus Huntington wird zwar laufend geforscht, dennoch gibt es nur wenig Literatur über die optimale Betreuung von erkrankten Menschen.

## Vorwort

Durch die berufliche Tätigkeit meiner Mutter auf der Huntington-Station im Landespflege- und Betreuungszentrum Schloss Haus in Oberösterreich hatte ich erste Kontakte mit derart erkrankten Menschen. Zuerst war ich schockiert. Doch mit der Zeit, als ich einige Betroffene näher kennenlernt habe, wurden mir das Leid und die Problematik, die diese Krankheit mit sich bringt, immer bewusster. So habe ich angefangen, mich darüber näher zu informieren und mich mit der dramatischen Situation der Betroffenen zu beschäftigen.

Ich möchte mich besonders bei Herrn Franz Wieser und dem gesamten Betreuungsteam der Wohngruppe Raphael für die Möglichkeit des zweitägigen Praktikums bedanken. Diese Tage waren für mich sehr aufschlussreich und halfen mir, diese Erkrankung etwas besser zu verstehen. Neben der Vielzahl an theoretischen Informationen war die praktische Arbeit eine wichtige Erfahrung, die sehr zu meinem jetzigen persönlichen Verständnis beigetragen hat.

Ebenfalls bedanke ich mich bei Beatrice de Schepper, Saskia de Meulenaere aus Belgien und meiner Mutter Barbara Eilmsteiner, ohne die meine Arbeit in diesem Umfang nicht möglich geworden wäre.

Mein aufrichtiger Dank gilt auch Frau Magistra Brigitte Baldinger, die mich in ihrer Funktion als begleitende Professorin sehr engagiert und interessiert unterstützt hat.

# Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung.....	6
2	Beschreibung der Krankheit .....	7
2.1	Geschichte der Huntington'schen Krankheit .....	8
2.2	Diagnose.....	11
2.3	Symptome und Verlauf .....	12
2.3.1	Neurologische Symptome.....	13
2.3.2	Verhaltensstörungen und psychische Symptome .....	14
2.3.3	Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten.....	15
3	Behandlung und Therapien .....	16
3.1	Therapieformen .....	16
3.1.1	Medikamentöse Behandlung.....	16
3.1.2	Logopädie.....	17
3.1.3	Physiotherapie .....	18
3.1.4	Ergotherapie .....	19
3.1.5	Entspannungstechniken.....	19
4	Spezielle Pflege, Betreuung, Ernährung und Hilfsmittel .....	20
4.1	Begleitung der Erkrankten .....	20
4.1.1	Ernährung .....	21
4.1.2	Spezielle Hilfsmittel .....	23
4.1.3	Betreuungsformen.....	25
4.2	Begleitung der Angehörigen .....	29
5	Fazit.....	31
6	Persönliche Erfahrungen .....	32
	Quellenverzeichnis.....	33
	Literaturverzeichnis.....	33
	Verzeichnis der Internetquellen.....	33
	Abbildungsverzeichnis.....	35

# 1 Einleitung

Schreien, torkeln, muskuläre Zuckungen – auf den ersten Blick scheint es, dass Huntington-Betroffene aggressive, alkoholisierte, schizophrene oder gestörte Menschen sind. Dadurch distanzieren sich viele, sogar Familie und Freunde. Doch hinter dieser Krankheitsfassade befinden sich leidende Menschen, die, durch diese Erbkrankheit aus ihrem normalen Leben gerissen, in eine komplett neue, unvorstellbare Lebenssituation kommen. Aus „harmlosen“ neurologischen Symptomen wie Zittern, Zwinkern oder Zucken entwickeln sich mit der Zeit massive Überbewegungen, es kommt zu unkontrolliertem Umherschlagen oder zu Verdrehungen der Extremitäten. Neben den körperlichen Symptomen kommt eine Vielzahl von psychischen Veränderungen hinzu und auch die intellektuellen Fähigkeiten nehmen dramatisch ab.

Da die wenigen Informationen, die man im Internet findet, für medizinische Laien wie mich schwer verständlich sind, absolvierte ich vom 15. bis 16. Oktober 2015 ein zweitägiges Praktikum auf der Huntington-Wohngruppe Raphael in der Behinderteneinrichtung der Barmherzigen Brüder in Algasing/Bayern. Ebenso informativ waren für mich die Gespräche mit belgischen Huntington-Spezialisten während und nach dem Huntington-Symposium am 17. Oktober 2015 in Linz. Dabei bekam ich einen Einblick in die Betreuungssituationen in Europa.

Das Hauptziel meiner Arbeit ist, einen weiten Überblick über die Huntington-Krankheit und die dazugehörige, oft sehr schwierige Betreuung der Betroffenen zu geben. Zunächst werde ich kurz die medizinischen Grundlagen darlegen. Auf den exakten chemisch-biologischen Ablauf werde ich nicht eingehen, da dieser den Rahmen dieser Arbeit sprengen würde. Danach erläutere ich spezifische Therapien, die grundlegend für eine Verbesserung der Lebensqualität der Erkrankten sind. Zum Schluss gehe ich auf spezielle Pflege, Betreuung, Ernährung und Hilfsmittel ein.

## 2 Beschreibung der Krankheit

Chorea Huntington ist eine Nervenkrankheit, die zum Zelltod in gewissen Regionen des Gehirns führt. Sie ist unheilbar und sehr selten. „In Westeuropa und Nordamerika sind etwa sieben bis zehn von 100 000 Menschen von der Krankheit [...] betroffen, Männer und Frauen gleichermaßen.“<sup>2</sup> Verantwortlich für diese Erkrankung ist ein Gendefekt auf dem kurzen Ast des Chromosoms 4. Ein bestimmtes Protein, Huntingtin genannt, funktioniert fehlerhaft und löst eine falsche Eiweißsynthese aus, deren Produkt im Gehirn als Zellgift wirkt. Daraus resultieren nicht mehr voll funktionsfähige Nervenzellen, auch „suffering neurons“ (leidende Nervenzellen) genannt,<sup>3</sup> die zum Zelltod und der damit einhergehenden Rückbildung des Gehirns führen. Bei gesunden Menschen wird das Basentriplett CAG am Chromosom vier 10 bis 30 Mal wiederholt, bei Huntington-Erkrankten sind es mindestens 36, meist jedoch deutlich mehr Wiederholungen. Je höher die Anzahl der Wiederholungen ist, desto früher bricht Chorea Huntington aus.

*„Bei über 60 Wiederholungen kann die Krankheit bereits vor dem 20. Lebensjahr auftreten. Sie wird dann [als] juvenile Huntington-Krankheit bezeichnet. Patienten, die erst nach dem 60. Lebensjahr erkranken, haben meist weniger als 45 Wiederholungen.“<sup>4</sup>*

Das 4. Lebensjahr wird als frühester Ausbruchzeitpunkt angegeben, das heißt, erste Symptome sind erkennbar.

Morbus Huntington, wie die Krankheit noch genannt wird, hat einen autosomal-dominanten Erbgang. Autosomal bedeutet, dass die Vererbung geschlechtsunabhängig ist. Der Gendefekt wird also nicht durch die Gonosomen (Geschlechtschromosomen), sondern durch die Autosomen vererbt. Dominant heißt, dass keine Generation übersprungen werden kann.

---

<sup>2</sup> Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington # Ursachen; online im Internet; <http://www.huntington-hilfe.de/index.php/deutsch/Start/Huntington/Ursachen?MtgSession=63de374dab6e83c11d640d6a1be4983c> (Zugriff 13.08.2015)

<sup>3</sup> Ebd. (Zugriff 30.12.2015)

<sup>4</sup> Ebd. (Zugriff 13.08.2015)

*„Jedes Kind eines Elternteils, der das defekte Gen trägt, hat ein 50-prozentiges Risiko, das fehlerhafte Gen zu bekommen und auch an Chorea Huntington zu erkranken.“*<sup>5</sup>

Wird Huntington vom Vater vererbt, erhöht sich die Wiederholungsanzahl von CAG (Basentriplett: dreikettiges Eiweiß) deutlich mehr als bei einer Vererbung durch die erkrankte Mutter. Hat ein Kind die Krankheit geerbt, bricht sie sicher aus, meist geschieht das im Erwachsenenalter zwischen dem 35. und 45. Lebensjahr. Hat ein Kind Chorea Huntington nicht vererbt bekommen, kann es die Krankheit auch nicht weitervererben. Als Ausnahme gilt die sogenannte Grauzone, die den Bereich zwischen 35 und 39 Wiederholungen beschreibt. Hier wird der Gendefekt nicht symptomatisch, wohl aber weitervererbt. Es können also keine Generationen übersprungen werden. Die Lebenserwartung nach Ausbruch der Krankheit liegt bei 10 bis 15 Jahren, trotzdem gibt es auch Aufzeichnungen über eine Krankheitsdauer von etwa 40 Jahren.

*„**Atemstörungen** und Lungenentzündungen (Pneumonie) durch Verschlucken zählen zu den häufigsten Todesursachen bei Chorea Huntington.“*<sup>6</sup>

## 2.1 Geschichte der Huntington'schen Krankheit

Der Name „Chorea Huntington“ setzt sich aus dem griechischen Wort „choreia“ (=Tanz, tänzelnde Bewegung) und dem Erforscher der Krankheit, George Huntington, zusammen.

„Chorea“ bezeichnet die krankheitstypischen Überbewegungen und Muskelzuckungen. Die Geschichte der Huntington-Krankheit reicht bis in die Zeit der Ägypter zurück. *„In altägyptischen Papyrusschriften werden unfreiwillige Bewegungen sogar schon korrekt als Gehirnstörung beschrieben. (Edwin Smith Papyrus, Kiste 31, 3000 v. Chr.)“*<sup>7</sup>

---

<sup>5</sup> Müller, Ingrid; Netdoktor: Chorea Huntington; #Ursachen und Risikofaktoren; online im Internet; <http://www.netdoktor.de/krankheiten/chorea-huntington/> (Zugriff 13.08.2015)

<sup>6</sup> Gesundheitsportal Onmeda: Chorea Huntington (Huntington-Krankheit) #Verlauf; online im Internet; [http://www.onmeda.de/krankheiten/chorea\\_huntington-verlauf-1576-10.html](http://www.onmeda.de/krankheiten/chorea_huntington-verlauf-1576-10.html) (Zugriff 03.09.2015)

<sup>7</sup> Knetsch, Heike; Gymnasium Penzberg (1999): Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 7; [http://www.iak-kt.de/fileadmin/user\\_upload/Oeffentlichkeitsarbeit/Huntington/fa-haupt.pdf](http://www.iak-kt.de/fileadmin/user_upload/Oeffentlichkeitsarbeit/Huntington/fa-haupt.pdf) (Zugriff 20.02.2016)



Danach gab es lange keine Aufzeichnungen, welche konkret die Krankheit beschreiben. Erst im Mittelalter findet man wieder schriftliche Hinweise über den „Tanzwahn“ oder die „Tanzepidemie“. Es handelte sich damals nicht um eine Massenerkrankung, sondern um eine Massenhysterie. Die Menschen hatten den Aberglauben, dass sie durch tänzelnde Bewegungen von Krankheiten wie Epilepsie oder anderen Bewegungsstörungen geheilt werden würden. Da der heilige Vitus Schutzpatron all jener ist, die von der „Tanzpest“ betroffen sind, erhielt die Tanzepidemie den Namen „St. Vitustanz“ oder „Veitstanz“.<sup>8</sup>

Einen ersten Schritt in der Erforschung setzte Paracelsus im 16. Jahrhundert mit der Untersuchung der abnormalen Bewegung. Er unterteilte die Krankheit in drei Typen, doch da seine wissenschaftliche Sicht von der Kirche nicht anerkannt wurde, hatte seine Forschung keine Auswirkung auf die Betroffenen.

Die Vererbung der Chorea beobachtete man erst am Ende des 18. und Beginn des 19. Jahrhunderts. So schreibt der englische Arzt Elliotson 1832:<sup>9</sup>

*„When it [chorea] occurs in adults it is frequently connected with paralysis or idiotism and will perhaps never be cured. It appears to arise for the most part from something in the original constitution of the body, for I have often seen it hereditary.“<sup>10</sup>*

Ebenso erkannten dies der norwegische Arzt Johan Christian Lund (1860) sowie der New Yorker Hausarzt Lyon (1863).<sup>11</sup>

Die wichtigsten Entdeckungen machte der amerikanische Neurologe George Huntington („April 9, 1850 – March 3, 1916“<sup>12</sup>). Er hatte bereits im Kindesalter Kontakt zu Huntington-Betroffenen, da sowohl sein Vater als auch sein Großvater Ärzte waren und solche Patienten sowie deren Familien betreuten. Dadurch entwickelte er ein großes Interesse an dieser Krankheit. Er nutzte neben seinen eigenen Forschungen die

---

<sup>8</sup> Vgl.: Ebd. S. 8 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>9</sup> Vgl.: Ebd. S. 8 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>10</sup> Zit. n. Laura A. Wagner; Silencing mutant Huntingtin by RNA interference for the treatment of Huntington Disease; online im Internet; S. 1; <https://open.library.ubc.ca/cIRcle/collections/ubctheses/24/items/1.0066449> (Zugriff 15.01.2015)

<sup>11</sup> Vgl.: Knetsch: Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 9 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>12</sup> Wikipedia – the free encyclopedia; George Huntington; online im Internet; [https://en.wikipedia.org/wiki/George\\_Huntington](https://en.wikipedia.org/wiki/George_Huntington) (Zugriff 12.08.2015)

Aufzeichnungen seiner beiden Vorfahren und fand die krankheitsspezifischen Merkmale und Zusammenhänge.

Seine Erkenntnisse gliederte er in drei klinische Hauptsymptome:

- „erblich (*hereditary nature*)
- *psychiatrische Auffälligkeiten und Suizidneigung (insanity and suicide)*
- *schwere Symptome nur im Erwachsenenalter (only in adult life)*<sup>13</sup>

Während die ersten beiden medizinisch bis heute Gültigkeit haben, trifft dies beim dritten Punkt nicht zu. Mittlerweile weiß man, dass diese Krankheit auch schon im Jugend- und vereinzelt im Kindesalter auftritt und bereits in diesem Lebensabschnitt schwere Symptome entwickeln kann.

„Im Jahr 1993 haben Wissenschaftler das Gen, das die Huntington Krankheit verursacht, identifiziert.“<sup>14</sup> Dadurch wurde es möglich, einen Gentest zu entwickeln, mit dem nachgewiesen werden kann, ob jemand diese Krankheit vererbt bekommen hat. Aus ethischen Gründen wird dieser Test jedoch nicht vor dem 18. Lebensjahr durchgeführt.

---

<sup>13</sup> Wikipedia – Die freie Enzyklopädie; Chorea Huntington #Herkunft des Namens; online im Internet; [https://de.wikipedia.org/wiki/Chorea\\_Huntington](https://de.wikipedia.org/wiki/Chorea_Huntington) (Zugriff 12.08.2015)

<sup>14</sup> Universitätsklinikum Freiburg: Die Bewegungsstörung Chorea Huntington #Ursachen und Vererbung; online im Internet; <https://www.uniklinik-freiburg.de/neurologie/behandlung/bewegungsstoerungen/chorea-huntington.html> (Zugriff 13.08.2015)

## 2.2 Diagnose

Durch die Seltenheit und die zu Beginn sehr unklaren Symptome ist es bei Morbus Huntington sehr schwer, eine eindeutige Diagnose zu stellen. Für die Diagnostik gibt es drei Hauptsäulen:

- *Die Befragung des Patienten nach seinen Beschwerden und nach seiner Familiengeschichte (Anamnese)*
- *Die neurologische Untersuchung durch einen erfahrenen Arzt, am besten in einem Huntington Zentrum*
- *Die genetische Untersuchung mit Nachweis der Huntington-Mutation.“<sup>15</sup>*

Aufgrund des autosomal-dominanten Erbgangs ist die Erhebung der genauen Familienanamnese von großer Wichtigkeit. *„In der Regel waren oder sind Großvater oder Großmutter erkrankt, Vater oder Mutter oder andere Familienmitglieder leiden ebenfalls an der Huntington-Krankheit.“<sup>16</sup>* Sehr selten passiert eine Spontanmutation, was bedeutet, dass sich das Gen plötzlich selbst verändert.

Ein weiterer wichtiger Teil der Anamnese ist die Schilderung der Beschwerden. Da die Bewegungsstörungen am Beginn der Krankheit meist noch wenig vorhanden sind, ist es für die betreuenden Ärzte sehr schwierig, Chorea Huntington zu diagnostizieren. Außerdem passen die psychischen Veränderungen auch in andere Krankheitsbilder,

*„was oft zu Fehldiagnosen wie Depression, Manie, Schizophrenie, Schwachsinn oder Alkoholismus führt, wenn der untersuchende Hausarzt oder der Facharzt wenig Erfahrung mit der Huntington-Krankheit hat.“<sup>17</sup>*

Meistens fallen die krankheitstypischen Veränderungen den Mitmenschen zuerst auf.

*„Ist aber die Familienanamnese unklar oder sind die Beschwerden untypisch, kann eine sichere Diagnose durch eine sorgfältige neurologisch-psychiatrische Untersuchung und durch begleitende [sic!] apparative Untersuchungen gestellte [sic!] werden.“<sup>18</sup>* Diese sind z.B. die craniale Computertomographie (CCT), die Magnet-Resonanz-Tomographie

---

<sup>15</sup> Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington #Diagnose & Gentest; online im Internet; (Zugriff 04.09.2015)

<sup>16</sup> Ebd. (Zugriff 04.09.2015)

<sup>17</sup> Ebd. (Zugriff 05.09.2015)

<sup>18</sup> Ebd. (Zugriff 05.09.2015)

(MRT) oder das Elektro-Enzephalogramm (EEG).

Wenn bei einem Menschen der Verdacht auf Chorea Huntington besteht, hat er die Möglichkeit einen Gentest zu machen. Dabei wird mittels einer Blutprobe untersucht, ob eine Genveränderung auf dem Chromosom 4 vorliegt. Wichtig vor diesem Test ist die sorgfältige Aufklärung durch einen Facharzt, da es zu einer enormen psychischen Belastung kommen kann.

Wenn der Test positiv ausfällt, weiß man mit Sicherheit, dass ein Gendefekt besteht.

*„Wann erste Beschwerden einsetzen werden, lässt sich anhand des Tests jedoch **nicht** voraussagen.“*<sup>19</sup>

## 2.3 Symptome und Verlauf

Es gibt eine Vielzahl von Symptomen, die von Patient zu Patient unterschiedlich stark ausgeprägt sind.

*„Gekennzeichnet ist die Huntington-Krankheit in der Regel durch eine Kombination von körperlichen und geistigen Veränderungen, wobei zeitweise die körperlichen und zeitweise die geistigen dominieren und auch zeitlich versetzt auftreten können.“*<sup>20</sup>

Auch der Verlauf dieser Krankheit ist sehr individuell.

*„Man unterscheidet drei Gruppen von Symptomen:*

- 1. Neurologische oder andere körperliche Symptome. Diese Symptome weisen auf eine gestörte Funktion des Nervensystems hin.*
- 2. Verhaltensstörungen und psychische Symptome.*
- 3. Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten.“*<sup>21</sup>

---

<sup>19</sup> Gesundheitsportal Onmeda: Chorea Huntington (Huntington-Krankheit) #DNA-Diagnostik (S. 7) ; online im Internet; (Zugriff 05.09.2015)

<sup>20</sup> Knetsch: Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 11 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>21</sup> Deutsche Huntington Hilfe e.V.: Huntington: #Symptome und Krankheitsverlauf; online im Internet; (Zugriff 14.08.2015)

### 2.3.1 Neurologische Symptome

Charakteristisch für Morbus Huntington sind die choreatischen Bewegungen und die unwillkürlichen Muskelzuckungen. Damit gemeint sind *„schnelle, eckige, sich wiederholende Bewegungen eines Muskels oder mehrerer Muskeln, die ohne den Willen des Erkrankten auftreten.“*<sup>22</sup> Am Beginn der Krankheit sind das beispielsweise Augenzwinkern, Zittern, Mundverzerrungen oder Grimassieren. Diese Tics (*„kurze und unwillkürliche, regelmäßig oder unregelmäßig wiederkehrende und teilweise komplexe motorische Kontraktion einzelner Muskeln oder Muskelgruppen“*<sup>23</sup>) werden jedoch so in den normalen Bewegungsablauf integriert, dass sie von Beobachtern nicht als krankhaft, sondern vielmehr als übertriebene Gestik interpretiert werden.

In einem fortgeschrittenen Stadium werden diese „kleinen unbewussten Bewegungen“ stärker bis hin zu sehr starken Überbewegungen, wie z.B.

*„Verdrehungen der Extremitäten, des Rumpfes und des Kopfes, Beeinträchtigung der Schluck-, Sprech-, Kau- und Atemmuskulatur, sowie [...] unwillkürliche Bewegungsstürme des gesamten Körpers. Diese bezeichnet man als choreatische Hyperkinese.“*<sup>24</sup>

Aufgrund dieser massiven Überbewegungen und des damit verbundenen höheren Energieverbrauchs nehmen viele Erkrankte stark ab. In diesem Fall ist eine hochkalorische Ernährung wichtig, um ein leichtes Übergewicht des Betroffenen zu erreichen. Dies wiederum hat einen positiven Effekt auf die Krankheit, Untergewicht hingegen kann die Symptome massiv verschlechtern. (Vgl.: 4.1.1)

Die Stimmung des Betroffenen hat einen großen Einfluss auf die Bewegungsstürme. Ist der Patient sehr angespannt oder erregt, treten die Symptome vermehrt und/oder intensiver auf. Entspannt er sich, kommt es zu weniger heftigen Tics. Im Schlaf kommen Überbewegungen in der Regel nicht vor.

Neben der oben beschriebenen hyperkinetischen Form der Huntington Krankheit mit extremen Überbewegungen bei einem eher schlaffen Muskeltonus gibt es noch die

---

<sup>22</sup> Ebd. (Zugriff 14.08.2015)

<sup>23</sup> Wikipedia - Die freie Enzyklopädie: Tic; online im Internet; <https://de.wikipedia.org/wiki/Tic> (Zugriff 15.08.2015)

<sup>24</sup> Knetsch: Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 11 (Zugriff 20.02.2016)

Westphal-Variante. Diese unterscheidet sich vom „klassischen Krankheitsbild“ darin, dass eine Bewegungsarmut (Hypokinese) im Vordergrund steht. Hier gibt es nur selten die typischen Überbewegungen, stattdessen dominieren ein massiv erhöhter Muskeltonus und eine Bewegungshemmung. Aufgrund der „ausgeprägten Verlangsamung und Verarmung der Motorik werden diese Patienten oft für Parkinson-Kranke gehalten.“<sup>25</sup> Diese Form kommt vor allem bei einem frühen Krankheitsausbruch unter 20 Jahren vor. Betroffen davon sind etwa 5% aller Huntington Erkrankten.

Es ist noch anzumerken, dass es im fortgeschrittenen Stadium neben den Bewegungsstörungen bei allen Patienten auch zu Harn- und Stuhlinkontinenz kommt.

### 2.3.2 Verhaltensstörungen und psychische Symptome

Die psychischen Veränderungen gehen den neurologischen meistens voraus. Am Beginn kommt es zu „Störungen des Affektes und des Antriebs.“<sup>26</sup> Aufgrund seiner launenhaften und reizbaren Art bekommt der Betroffene Probleme in zwischenmenschlichen Beziehungen. „So können z.B. Patienten, die immer freundlich, rücksichtsvoll und kontaktfreudig waren, zu Wutausbrüchen und Aggressivität [sic!] neigen und gelegentlich sogar gewalttätig werden.“<sup>27</sup> Oft werden diese Affekthandlungen von der Umgebung falsch interpretiert und der Betroffene wird als „komisch“ oder „abnormal“ angesehen. Dies führt beim Erkrankten zunehmend zum Vertrauensverlust in das soziale Umfeld und in der Folge immer mehr zum Rückzug. Ein Beispiel hierfür wäre, dass die Betroffenen Blicke und Gesten der Mitmenschen als verletzend oder böse gemeint aufnehmen. Dadurch distanzieren sie sich immer mehr von der Gesellschaft, leben zurückgezogener und verlieren mit der Zeit jeglichen Bezug zur Wirklichkeit. Parallel zum sozialen Rückzug kommt es manchmal auch zu einer Vernachlässigung des Körpers. Hinzu kommen oft Angstzustände, Wein- und

---

<sup>25</sup> Ebd. S. 11 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>26</sup> Kliemchen, Bernhard (2012): Tagebuch eines Mutanten, S. 31 f.

<sup>27</sup> Knetsch: Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 12 (Zugriff 20.02.2016)

Schreikrämpfe, und bei nicht wenigen entwickeln sich Wahnvorstellungen. „Ca. 20% der Kranken weisen Psychosen auf, die an Schizophrenie denken lassen.“<sup>28</sup>

Diese psychischen Symptome, die aus dem Absterben der Gehirnzellen resultieren, zählen zu den Kennzeichen der Huntington-Krankheit. Sie werden oft beim Betroffenen durch das Wissen um den dramatischen Krankheitsverlauf noch verstärkt und führen dadurch zu Depressionen. „Laut verschiedener Untersuchungen treten depressive Störungen bei bis zu 40% der Huntington-Patienten auf (Folstein, 1989) und sind die häufigste seelische Störung bei Huntington-Kranken.“<sup>29</sup> So kommt es auch, vor allem im Anfangsstadium der Krankheit, zu vielen suizidalen Handlungen.

### 2.3.3 Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten

Die zunehmende Einschränkung der geistigen Fähigkeiten ist von Patient zu Patient verschieden.

*Sie „äußert sich in Interessenverlust, Konzentrationsstörungen und Vergesslichkeit. Interessenverlust kann sich auf den Beruf und die Hobbys beziehen, aber auch den Verlust des Interesses an der gesamten Umwelt (den Kindern, dem Partner u. s. w.) bedeuten.“<sup>30</sup>*

Diese Interessenslosigkeit, beispielsweise an den eigenen Kindern, wird von den Mitmenschen falsch interpretiert und führt den Betroffenen immer mehr in die Vereinsamung.

Am Beginn der Erkrankung ist es meist noch möglich, einen Beruf auszuüben und selbständig zu leben. Mit der Zeit jedoch nehmen die intellektuellen Fähigkeiten unterschiedlich stark ab. Dann wird es für die Betroffenen „immer schwerer, sich zu konzentrieren und Gedankengänge durchzuhalten [...], sich anzupassen und zu urteilen.“<sup>31</sup> Neben den neurologischen und psychischen Symptomen, welche ein Berufsleben dann unmöglich machen, kommt es allmählich auch zu einer mehr oder weniger stark ausgeprägten Demenz, die sich nach spätestens 15 Jahren bei allen Patienten mit MRT oder CT bildgebend nachweisen lässt.

---

<sup>28</sup> Ebd. S. 12 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>29</sup> Ebd. S. 38 (Zugriff 20.02.2016)

<sup>30</sup> Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: #Symptome und Krankheitsverlauf (Zugriff 19.08.2015)

<sup>31</sup> Ebd. (Zugriff 19.08.2015)

## 3 Behandlung und Therapien

Die Betreuung stellt einen sehr wichtigen Teil im Leben des Betroffenen dar. Obwohl man das Gen, das die Huntington-Krankheit auslöst, schon über 20 Jahre kennt, hat man bis heute noch keine Therapie gefunden, diese zu heilen oder auch nur zu verbessern. Es wird versucht, die Erkrankten so lange wie möglich durch Therapien zu aktivieren und durch Medikamente die psychischen und physischen Beschwerden zu lindern. Da alle Betroffenen sehr individuelle Krankheitsverläufe haben, muss die Behandlung auf jeden einzelnen Patienten genau abgestimmt werden. Es gibt keine vorgefertigten Rezepte!

### 3.1 Therapieformen

#### 3.1.1 Medikamentöse Behandlung

Die medikamentöse Behandlung ist derzeit eine der wichtigsten und effektivsten Therapieformen, weil sie bestimmte Symptome lindern kann und somit einen positiven Effekt auf das Leben des Betroffenen hat. Da aber gerade bei dieser Erkrankung die Patienten sehr unterschiedlich darauf reagieren, muss besonders auf die richtige Dosierung der diversen Medikamente geachtet werden, um ein optimales Verhältnis zwischen Haupt-, Neben- und Wechselwirkungen zu erreichen.

Die wichtigsten Präparate gegen die choreatischen Bewegungen sind Neuroleptika. Das *„sind Medikamente, die dämpfend und beruhigend auf Nerven und Seele wirken.“*

<sup>32</sup> Oft rufen jedoch herkömmliche Neuroleptika Nebenwirkungen wie Müdigkeit und Antriebsmangel hervor. Bei Patienten, die von Natur aus zu Aggressivität, Wutausbrüchen und Wahnvorstellungen neigen, ist dieser Effekt durchaus hilfreich und erwünscht. Bei sehr ruhigen oder sogar depressiven Erkrankten hat dieses

---

<sup>32</sup> Gesundheitsportal Onmeda: Neuroleptika; online im Internet; <http://www.onmeda.de/Wirkstoffgruppe/Neuroleptika.html> (Zugriff 23.08.2015)



Medikament jedoch einen negativen Effekt und es muss auf ein alternatives Präparat zurückgegriffen werden.

Mit dem Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten entwickeln sich bei vielen Huntington-Erkrankten Ängste, Schlafstörungen und allgemeine Unruhe. Man versucht, diese Symptome durch einen geregelten Tagesablauf sowie ein Einschlafritual zu verbessern. Werden jedoch diese Beschwerden schlimmer, verabreicht man Benzodiazepin-Präparate, die zu den Schlaf- und Beruhigungsmitteln zählen.<sup>33</sup> Diese Medikamente können zwar zu körperlicher und psychischer Abhängigkeit führen, bei Huntington-Patienten ist aber der therapeutische Nutzen meist so groß, dass man die Gefahr der Suchtentwicklung vernachlässigt.

Bei Auftreten von Depressionen wird oft auf klassische Antidepressiva verzichtet, da diese die choreatischen Bewegungen begünstigen oder sogar auslösen können. Stattdessen werden vor allem die Selektiven Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (SSRI) eingesetzt, weil diese stimmungsaufhellend und antriebssteigernd wirken.<sup>34</sup>

### 3.1.2 Logopädie

Da es im fortgeschrittenen Stadium der Huntington-Krankheit zu massiven Sprech-, Schluck-, und Kaustörungen kommt, *„steht die Therapie der primären Störungsmechanismen der am Sprechablauf beteiligten Organe und eine Optimierung der Funktionskreise von Atmung, Phonation und Artikulation im Vordergrund.“*<sup>35</sup> Es ist wichtig, schon nach dem Auftreten der ersten Sprechbeschwerden mit einer Behandlung zu beginnen. Diese setzt sich aus Artikulations- und Sprechübungen zusammen. Weiters hilft der Logopäde dem Patient, den Gebrauch von Stimme und Atmung zu optimieren sowie die Sprechgeschwindigkeit zu korrigieren. Das Ziel der Therapie ist, die Verständlichkeit des Betroffenen so lange wie möglich aufrecht zu

---

<sup>33</sup> Vgl.: Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: #Benzodiazepine; online im Internet; (Zugriff 24.08.2015)

<sup>34</sup> Vgl.: Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: #Antidepressiva; online im Internet; (Zugriff 24.08.2015)

<sup>35</sup> Knetsch: Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; S. 40 (Zugriff 20.02.2016)

erhalten.<sup>36</sup> Letztendlich ist im Verlauf der Erkrankung jedoch eine komplette Unverständlichkeit zu erwarten. Daher ist es ebenfalls eine Aufgabe der Logopädie, andere Kommunikationsmittel zu finden. Bewährt haben sich „*Buchstaben- oder Wörkertabellen, Bücher mit Zeichnungen, Fotografien oder Wörtern, nicht-sprachliche ja oder nein Antworten.*“<sup>37</sup> Auch Sprachcomputer werden eingesetzt.

Da die Schluckstörungen zu lebensgefährlichen Situationen führen können, ist es sehr wichtig, das Schlucken laufend zu trainieren. Ein beliebter Behandlungsansatz ist hierbei die Facio-Orale Trakt Therapie (F.O.T.T).

*Diese „ist eine multidisziplinäre Methode, die bei Einschränkungen der Mimik, der oralen Bewegung, bei Schluck- und Atembeschwerden sowie bei Problemen der Stimmbildung infolge von Entwicklungsstörungen oder neurologischen Erkrankungen eingesetzt wird.“<sup>38</sup>*

Die vier Grundsäulen dieser Therapie sind Ernährung, Mundhygiene, nonverbale Kommunikation und Sprache. Sie zielen darauf ab, den Patienten so lange wie möglich ein selbstständiges Leben zu ermöglichen.

### 3.1.3 Physiotherapie

Die Physiotherapie versucht durch verschiedenste Methoden, ein Hinauszögern der Funktionsstörungen und Fehlentwicklungen zu erreichen. Die Therapeuten stellen für jeden Patienten ein individuelles Trainingsprogramm zusammen, das aus Bewegungs- und Dehnungsübungen besteht. Dieser Trainingsplan sollte regelmäßig auch mit den Angehörigen zuhause wiederholt werden, um dem Krankheitsverlauf sinnvoll entgegenzuwirken. Aufgrund der extremen Muskelversteifungen ist besonders bei der Westphal-Variante (Vgl.: 2.3.1) eine dauerhafte Physiotherapie erforderlich.

---

<sup>36</sup> Vgl.: Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: #Begleitende Therapien; online im Internet; (Zugriff 26.08.2015)

<sup>37</sup> Ebd. (Zugriff 26.08.2015)

<sup>38</sup> logopaedie.com; Therapie des Facio-Oralen Traktes (F.O.T.T); online im Internet; <http://www.logopaedie.com/therapie/therapie-facio-oraler-trakt-fott/> (Zugriff 29.08.2015)

### 3.1.4 Ergotherapie

Unter Ergotherapie versteht man die verschiedenen Arten von Beschäftigungs- und Arbeitstherapien, die das Ziel haben, „**eingeschränkte körperliche oder geistige Fähigkeiten wiederherzustellen und zu fördern**“<sup>39</sup> und somit die Selbstständigkeit der Betroffenen solange wie möglich aufrecht zu erhalten. Bei Huntington-Kranken liegt der Schwerpunkt der ergotherapeutischen Behandlung auf der Schulung von Ausdauer, Konzentration, Zeiteinteilung, Kooperation, Grob- und Feinmotorik.<sup>40</sup>

*„In der Beschäftigungstherapie können manuelle Fähigkeiten oder kreative Tätigkeiten gezielt geübt werden. [...Während der Therapien werden] alltägliche Verrichtungen wie Essen, Trinken, Waschen, An- und Ausziehen, den Tag planen oder Einkaufen [...] mit einem Ergotherapeuten geübt.“*<sup>41</sup>

Dieser unterstützt die Betroffenen auch bei der Auswahl von sinnvollen Hilfsmitteln wie Schienen, Gehhilfen, Rollstühle und Anziehhilfen.<sup>42</sup>

### 3.1.5 Entspannungstechniken

Da die choreatischen Bewegungen in Ruhe meist abnehmen, ist die Entspannung sehr wichtig. Hierzu eignen sich Musik- und verschiedene Entspannungstherapien, die die Betroffenen unterschiedlich stimulieren.

Eine besondere Einrichtung hierfür ist der „Snoezelenraum“, den der Verfasser im Rahmen seines Praktikums in Algasing kennen lernen durfte. Dieser ist ausgestattet mit Wasserbetten, Wassersäulen, Beduftungsmöglichkeiten und speziellen Lichteffekten. Der Raum hat ein speziell gedämpftes Licht und soll den Erkrankten durch größtmögliches Wohlbefinden aus seinem Alltag herausholen.

---

<sup>39</sup> Gesundheitsportal Onmeda: Ergotherapie; online im Internet; <http://www.onmeda.de/behandlung/ergotherapie.html> (Zugriff 29.08.2015)

<sup>40</sup> Vgl.: Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: # Begleitende Therapien; online im Internet; (Zugriff 29.08.2015)

<sup>41</sup> Ebd. (Zugriff 29.08.2015)

<sup>42</sup> Ebd. (Zugriff 29.08.2015)

## 4 Spezielle Pflege, Betreuung, Ernährung und Hilfsmittel

Für Huntington-Betroffene und ihre Familien stellt die Erkrankung einen extremen emotionalen Druck dar. Darum müssen Wege gefunden werden, mit diesem umzugehen. Das sind einerseits die optimale Betreuung und Unterstützung der Erkrankten und andererseits Hilfestellungen für die Angehörigen in den verschiedensten Bereichen.

### 4.1 Begleitung der Erkrankten

Der wichtigste Punkt der Begleitung ist der richtige Umgang mit den Betroffenen. Wenn verstanden wird, wie die Huntington-Erkrankten denken und fühlen, können viele Missverständnisse vermieden bzw. einfacher beseitigt werden. Dabei ist die so genannte Antwort-Latenzzeit ein entscheidender Faktor, wie der Huntington-Beauftragte in der Behinderteneinrichtung Algasing/Bayern, Herr Franz Wieser, im Gespräch mit dem Verfasser mehrmals betonte. Die Patienten benötigen durchschnittlich zwischen 5 und 30 Sekunden, um beispielsweise einen Satz verarbeiten und darauf antworten zu können. Leider machen viele (unerfahrene) Betreuer den Fehler, dass sie diese Zeit nicht abwarten, sondern die Frage aus Höflichkeit wiederholen. Aber „wenn in dieser Zeit die Frage wiederholt oder ein neuer Satz gesagt wird, stellt sich die Stoppuhr auf 0 und die Antwort-Latenzzeit beginnt wieder von vorne.“, so Herr Wieser. Oft entsteht dadurch bei den Betroffenen nach vermehrter Wiederholung Aggression.

Weiters ist es für die Betreuung äußerst wichtig, die Biografie der Erkrankten zu kennen und zu berücksichtigen. Wenn ein Betroffener früher beispielsweise Heavy Metal Fan war, ist er es wahrscheinlich jetzt immer noch und will genau diese Musikrichtung hören - nicht Schlager. Oder wenn es einer Frau früher wichtig war, geschminkt zu sein, wird sie auch jetzt noch Freude daran haben, wenn man ihr Lippenstift aufträgt. Das sind die Momente in der Betreuung, die die kleinen Freuden im Leben der Erkrankten darstellen. Diese Tatsache wurde dem Verfasser in

Gesprächen mit dem Betreuungsteam der Wohngruppe Raphael in Algasing/Bayern besonders bewusst.

#### 4.1.1 Ernährung

Wegen des erhöhten Muskeltonus, der Zuckerstoffwechselstörung im Gehirn und der massiven Überbewegungen haben Huntington-Patienten einen erhöhten Grundumsatz, was am Beginn der Krankheit oft zu einer starken Gewichtsabnahme führt. Da Untergewicht aber negative Auswirkungen auf die Symptome und den Krankheitsverlauf hat, wird in diesem Fall eine hochkalorische Ernährung empfohlen. Das kann bis zu 6.000 Kilokalorien pro Tag bedeuten. Generell sollte hier das Durchschnittsgewicht von gesunden Menschen eher überschritten werden, da sich leichtes Übergewicht positiv auf die Lebensqualität auswirkt. Darum ist eine wöchentliche Gewichtskontrolle empfehlenswert.

*„Zwei Drittel aller Huntington-Patienten haben ein großes Bedürfnis nach Süßigkeiten, dem man großzügig stattgeben sollte.“*<sup>43</sup> Grund dafür ist, dass sich eine erhöhte Zuckerezufuhr positiv auf den Hirnstoffwechsel auswirkt. Aufgrund der Abnahme der kognitiven Fähigkeiten, die u.a. zu Uneinsichtigkeit und Sturheit führt, sollte den kulinarischen Bedürfnissen der Patienten stattgegeben werden. Sie sind deshalb kaum bereit, Vollwertkost zu essen.

Bei der Nahrungsaufnahme selbst ist zu berücksichtigen, dass viele Huntington-Erkrankte an Kau- und Schluckstörungen leiden, die zu Komplikationen bis hin zum Erstickten führen können. Aus diesem Grund wird vor allem weiche Kost wie *„gekochte Kartoffeln, gegartes Gemüse, weiches Obst (knackiges Obst ist ungeeignet), Brot ohne Kruste, Frühstücksflocken in Milch, alle Molkereiprodukte, dünne Fleisch- oder Fischeiben“*<sup>44</sup> verabreicht. Um die Speisen geschmacklich gut wahrnehmen zu können, sollten sie nicht lauwarm, sondern eher kälter beziehungsweise heißer sein.

---

<sup>43</sup> Boxberger, Nadja & Schlesselmann, Elke: Huntington-Info; Pflege eines Menschen mit Chorea Huntington; online im Internet; <http://www.huntington-info.eu/index.php?id=huntington-pflege> (Zugriff 02.09.2015)

<sup>44</sup> Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: # Ernährung online im Internet; (Zugriff 02.09.2015)

Die Nahrungsaufnahme sollte in einer sitzenden, leicht nach vorne geneigten Haltung geschehen. Bewährt haben sich fünf bis sechs Mahlzeiten pro Tag, die in drei Haupt- und zwei bis drei Zwischenmahlzeiten aufgeteilt werden.

Obwohl theoretisch von Genussmitteln wie Alkohol oder Nikotin wegen ihrer ungünstigen Wirkung auf Medikamente abgeraten wird, werden sie in der Praxis meist dennoch erlaubt.

Im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit kann das Essen aufgrund der massiven Kau- und Schluckstörungen lebensgefährlich werden. Obwohl es durch die Logopädie häufig zu einer Verbesserung dieser Problematik kommt, bleibt dennoch immer das Risiko von gestörten Schluckreflexen, die Nahrung, Flüssigkeit oder Speichel in die Atemwege bringen können. Das kann neben der Gefahr des Erstickens auch zu schweren Lungenentzündungen führen. Aufgrund weiterer Symptome der Huntington-Krankheit wie Husten, Sabbern oder Würgen wollen die Erkrankten oft gar nicht mehr essen. „*Das führt zu Mangelernährung, Austrocknung und zu einer Verschlechterung der Prognose.*“<sup>45</sup> Außerdem kommt es durch das Ablehnen der Mahlzeiten zur Schwächung des Immunsystems, was die Anfälligkeit gegenüber Infektionen stark erhöht.

Um diesen Patienten das Essen zu erleichtern und dennoch den Geschmack und das Gefühl einer normalen Mahlzeit empfinden zu lassen, wird einfach die Nahrungsform verändert. Gemeint ist eine „*verflüssigte Nahrung mit breiig-flüssiger Konsistenz ohne Klumpen [...]. [Dagegen ungeeignet ist] zu dünnflüssige Nahrung wie Wasser.*“<sup>46</sup> Wenn man flüssige Nahrungsmittel verwenden will, gibt es geschmacksneutrale Eindickungsmittel. Diese führen schnell zur gewünschten Konsistenz und erleichtern so das Schlucken.<sup>47</sup>

Eine weitere Möglichkeit ist das Pürieren der Kost, weil dabei der Geschmack unverändert bleibt. So können die Erkrankten noch ihre Lieblingstorte mit Schlagobers, Schnitzel, Pizza oder grünen Salat essen. Zwar in einer anderen Konsistenz, aber die Freude am Essen bleibt. Auch Babynahrung wird gerne verwendet. Zusätzlich werden

---

<sup>45</sup> Ebd. (Zugriff 03.09.2015)

<sup>46</sup> Ebd. (Zugriff 03.09.2015)

<sup>47</sup> Vgl.: Ebd. (Zugriff 03.09.2015)

spezielle Trinknahrungen angeboten und hochkalorische Pulver in die pürierte Kost oder in Getränke eingemischt, um den hohen Kalorienverbrauch abzudecken.

In späteren Stadien der Krankheit kann das Essen entweder durch ausgeprägte Überbewegungen oder durch die Schluckstörungen vom Patienten nicht mehr ausreichend aufgenommen werden. Um zu verhindern, dass die Betroffenen zu stark abnehmen, besteht die Möglichkeit einer Magensonde. Es handelt sich dabei um einen dünnen, sehr weichen Schlauch, der im Rahmen einer Magenspiegelung direkt durch die Bauchwand in den Magen eingelegt wird. Nun können durch die Sonde mehrmals am Tag hochkalorische Spezialnahrung, Wasser, Medikamente eingespritzt oder über eine Ernährungspumpe ständig Sondennahrungen infundiert werden. Trotz der Sonde sollte und darf der Patient weiterhin soweit wie möglich Nahrung zu sich nehmen, der Druck des ausreichenden Essens fällt jedoch weg.<sup>48</sup> Laut DGKP Jochen Puchner, Leiter der Chorea Huntington Wohngruppe im LPBZ Schloss Haus, hat sich bei Huntington-Patienten mit ausgeprägten Hyperkinesen besonders die Knopf- oder Buttonsonde bewährt, da der Schlauch abnehmbar ist und dadurch nicht herausgerissen werden kann.

Mit der Magensonde ist ein ganz normales Leben möglich, auch wenn dies vor dem Einsetzen für viele Betroffene nicht vorstellbar war. Die Körperpflege wie Duschen oder Baden, aber auch Schwimmen sind problemlos möglich.

#### 4.1.2 Spezielle Hilfsmittel

**Trinkbecher:** Da sich die Schluckbeschwerden der Patienten verschlimmern, wenn sie den Nacken nach hinten ziehen, gibt es Becher, die aufgrund ihres Innenvolumens nur halb geneigt werden müssen, um den kompletten Inhalt leeren zu können. Gerne verwenden noch trinkfähige Patienten Trinkhalme aus Latex, die nicht zerbissen werden können. Das hat den Vorteil, dass der Nacken in einer neutralen Position bleibt und dadurch das Trinken



Abb. 1: Verschiedene Trinkbecher

<sup>48</sup> Gesundheitsportal Onmeda: Magensonde; online im Internet;  
<http://www.onmeda.de/behandlung/magensonde.html> (Zugriff 03.09.2015)

generell erleichtert wird. Außerdem ist das Ansaugen ein komplexer Vorgang, der die Gesichtsmuskulatur trainiert.

**Betten:** Durch ungewollte Bewegungen kann der Erkrankte leicht aus dem Bett fallen. Deshalb wurden Niedrigbetten eingeführt. Diese sind höhenverstellbar und werden in der Nacht ganz auf den Boden abgesenkt, damit der Patient nur mehr ca. 30 cm herausfallen kann. Außerdem sind um das Bett herum gepolsterte Seitenwände angebracht, die das Herausfallen generell verhindern sollen.



*Abb. 2: Niedrigbett mit Sensormatte*

Die Nachtaktivität ist von Patient zu Patient sehr verschieden. Bei Erkrankten mit hohem Bewegungsdrang im Schlaf legt man zur Sicherheit noch Schutzmatten vor das Bett, um ein eventuelles Hinausfallen abzufedern. Darauf wird eine Sensormatte angebracht, die bei Erschütterung ein Signal an das Personal sendet. Diese Sensormatten verwendet man auch bei Patienten, die in der Nacht aufstehen und gehen wollen.

**Sessel:** Wegen der eingeschränkten Mobilität verbringen viele Patienten den Großteil des Tages in einem Sessel. Dieser muss aufgrund der choreatischen Bewegungen sehr stabil und beständig gegen Abreibung sein. Andererseits muss er soweit nachgeben, um bei den dauernden Überbewegungen vor Hautläsionen zu schützen. Daher hat das Pflorgeteam in Algasing/Bayern einen massiven, aber trotzdem weichen und angenehmen Sessel entwickelt, der die Verletzungsgefahr auf ein Minimum reduziert.



*Abb. 3: Spezieller Huntington Sessel*



-> Die Lehnen sind geschlossen und herausnehmbar, um die verschiedensten Transfers zu erleichtern.

-> Das Kopfteil ist abnehmbar, um Patienten, für die aufgrund ihrer Überbewegungen die Badewanne nicht mehr zumutbar ist, trotzdem die Haare waschen zu können.

-> Ergänzend werden aufgrund der langen Aufenthaltszeiten in den Sesseln ROHO-Kissen eingelegt. Das sind schwarze Polster, die aus vielen zusammenhängenden Luftkammern bestehen. Diese verteilen den Druck und beugen Hautschädigungen vor.

-> Das Fußteil ist abnehmbar und austauschbar. Sehr wichtig ist, dass die Fußsohlen ständigen Kontakt zum Boden haben, um die räumliche Orientierung aufrechtzuerhalten und eine dauerhafte basale Stimulation zu erreichen.

Aufgrund der choreatischen Bewegungen und der ständigen Sturzgefahr durch den unsicheren Gang werden einige offensichtliche Gefahrenstellen wie Türrahmen oder Badezimmer gepolstert. Zum Abfedern von Stürzen werden gefährdete Patienten mit starken Überbewegungen oft mit Sturzhelm und Hüftprotektoren ausgestattet.

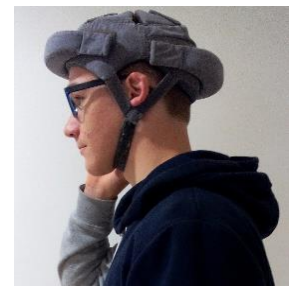


Abb. 4: Sturzhelm

Um den Bewohnern das Rauchen zu ermöglichen, hat das Pfllegeteam in Schloss Haus/Oberösterreich einen Rauchapparat kreiert, der ähnlich dem Prinzip der Wasserpfeife funktioniert. Mittels Schlauch und Zigaretzenspitz werden Brandwunden vermieden und der Rauchgenuss bleibt erhalten.

### 4.1.3 Betreuungsformen

Wenn der Patient erste Symptome entwickelt, lebt er meist noch in seiner Familie und es ist ihm möglich, seinen Beruf und andere Tätigkeiten gewissenhaft auszuführen.

Allmählich aber kommt es entweder zu Persönlichkeitsveränderungen oder körperlichen Auffälligkeiten. Wenn dann Chorea Huntington diagnostiziert wird, stehen er und seine Familie vor schwierigen Entscheidungen.

#### 4.1.3.1 Betreuung zu Hause

Im Anfangsstadium kommen die Angehörigen meist mit der Situation noch gut zurecht. Der Patient ist mobil und kann seine Aufgaben weitgehend gut bewerkstelligen. Oft wird, sowohl bei den Erkrankten als auch bei den Angehörigen, die Hilfe eines Psychologen in Anspruch genommen, um mit dem emotionalen Druck besser umgehen zu können. Die medikamentöse Therapie kann mit dem ersten Auftreten von Symptomen durch einen Neurologen begonnen werden. Gleichzeitig sollte mit Logopädie und Physiotherapie gestartet werden, um die Selbstständigkeit so lange wie möglich aufrecht zu erhalten.

Zur Unterstützung der Angehörigen können Pflegefachkräfte und Therapeuten sehr hilfreich sein. So gibt es die Möglichkeit, dass Fachpersonal beispielweise einmal pro Woche einen Krankenbesuch macht, um etwaige Fragen zu klären.

Falls der Erkrankte nicht in eine stationäre Einrichtung möchte, die Angehörigen aber bereits mit der Betreuung überfordert sind, gibt es auch 24h Hilfen. Diese Fachkräfte wohnen beim Patienten und helfen ihm in allen Situationen des Alltags. Da die Betroffenen jedoch meist noch einen sehr geringen Pensionsanspruch haben, ist diese Form der Betreuung zu Hause wegen des hohen finanziellen Aufwands kaum möglich.

#### 4.1.3.2 Stationäre Pflege

Wenn es im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit unter anderem zu massiven Bewegungsstürmen kommt, ist es für die Angehörigen oft nicht mehr möglich, den Betroffenen zuhause zu betreuen. **„Es wird geschätzt, daß ein Huntington-Kranker etwa doppelt soviel Bewegungsraum braucht, wie ein durchschnittlicher Mensch.“**<sup>49</sup> Da es in Österreich nur zwei Spezialabteilungen für Huntington gibt (Mühlviertel – Oberösterreich), werden die Erkrankten als Alternative in Alten- oder Pflegeheime aufgenommen. Dies ist jedoch sehr zum Leid der Betroffenen, da sie dort nicht ihren Anforderungen entsprechend betreut werden können. Huntington-Stationen brauchen

---

<sup>49</sup> Boxberger, Schlesselmann: Pflege eines Menschen mit Chorea Huntington; online im Internet; (Zugriff 02.09.2015)

ein Kranken-Betreuer-Verhältnis von 1:1, was in Altenheimen vom Gesetz her nicht vorgesehen ist. Außerdem hat das Pflegepersonal solcher Einrichtungen in den wenigsten Fällen schon Kontakt zu Huntington-Erkrankten gehabt, was oft mangels Kenntnis zu Verunsicherung und Angst vor diesen Menschen führt. Dadurch fühlen sich die Betroffenen verletzt, bekommen nicht die erforderliche Betreuung und die Symptomatik verschlimmert sich aufgrund von Stress und der generell unglücklichen Lebenssituation rasant.

Als beste Betreuungsform lässt sich die Langzeitbetreuung auf einer Huntington-spezialisierten Wohngruppe nennen. Solche Gruppen bestehen aus 8 – 12 Erkrankten, die rund um die Uhr von ausgebildeten Fachkräften betreut werden. Der Tagesablauf richtet sich nach den Fähigkeiten jedes einzelnen und wird als Tagesritual durchgezogen, weil sich Huntington-Betroffene sehr ungerne an Neues anpassen. In den meisten Fällen ist eine selbstständige Hygiene nicht möglich, darum muss das Personal beim Duschen, Zähneputzen, Rasieren, et cetera unterstützend mithelfen oder die Pflege ganz übernehmen. Vor allem in fortgeschrittenen Stadien ist es unmöglich, einen Betroffenen ruhig in eine Dusche zu setzen. Auch die Essenseinnahme ist durch Spucken, Würgen bzw. die gestörten Schluckreflexe eine Herausforderung.

Wenn die Bewegungen so stark eingeschränkt sind, dass sich der Patient in der Nacht nicht mehr selbst umdrehen kann, besteht die Gefahr von Dekubitus, **„eine[r] Schädigung der Haut und des darunter liegenden Gewebes durch konstanten Druck über einen längeren Zeitraum.“**<sup>50</sup> In diesem Fall ist es die Aufgabe der Pflege, diese Menschen alle zweieinhalb Stunden „umzulagern“, um die Druckverhältnisse zu verändern.

Am Tag verbringen die Patienten die meiste Zeit in Spezialsesseln oder -rollstühlen, da sie kaum mehr in der Lage sind, andere Tätigkeiten durchzuführen. Ein großer Teil ihrer Beschäftigung besteht aus Fernsehen und Musikhören.

Um hin und wieder Abwechslung in den Betreuungsalltag zu bringen, bemühen sich die Pfleger, mit den Bewohnern Ausflüge und „Highlights“ zu organisieren. Diese basieren

---

<sup>50</sup> Lehermayr, Kerstin; Netdoktor: Dekubitus (Druckgeschwür); Mai 2013; online im Internet; <http://www.netdoktor.at/krankheit/dekubitus-7282> (28.12.2015)

biografisch auf den (ehemaligen) Interessen der einzelnen Patienten und sind auf der Huntington-Wohngruppe Raphael in Algasing beispielsweise Rock-Konzerte, Kinobesuche, ein Helikopterflug oder heilpädagogisches Reiten.

#### 4.1.3.3 Betreuung in den verschiedenen Ländern

In Oberösterreich gibt es 16 Spezialplätze für Huntington-Betroffene, 11 davon im Landes- und Betreuungszentrum Schloss Haus und 5 weitere in der Sozialeinrichtung Arcus in Gramastetten. „Dies ist bei weit über 100 Erkrankten (eine konkrete Zahl ist aufgrund der hohen Dunkelziffer nicht möglich) erschreckend wenig“, so Jochen Puchner in seinem Vortrag beim Huntington Symposium in Linz. Trotzdem ist Oberösterreich verglichen mit den anderen Bundesländern sehr fortgeschritten – es ist das einzige mit derartigen Spezialeinrichtungen.

Im persönlichen Gespräch mit der Präsidentin der European Huntington Association (E.H.A.), Beatrice de Schepper, stellte sich heraus, dass die Situation in ganz Europa nicht befriedigend ist. Auch wenn ihr Heimatland Belgien die meiste Erfahrung im Bereich der Pflege von Huntington-Patienten hat, gibt es auch hier noch viel zu tun. Nach dem leitenden Psychiater der katholischen Universität in Leuven St. Kamilius Bierbeek/Belgien, Dirk Liessens, gibt es 272 registrierte Erkrankte in Flandern, geschätzt wird die Zahl aber auf mindestens 800. Insgesamt gibt es aber nur Plätze für 70 Betroffene.

Ein wichtiger Standort in Flandern ist das Home Marjorie. Es verdankt den Namen Marjorie Mazia, einer Ehefrau von Woody Guthrie (bekanntester Hit: „This land is your land“), der 1967 im Alter von 55 Jahren an Chorea Huntington verstarb. Sie gründete daraufhin die erste Familienorganisation, die E.H.A., durch die dieses Home-Projekt realisiert werden konnte. 1999 startete das erste Haus mit 10 Patienten. 2010 wurde dieses Haus erweitert und daneben ein neues gebaut, das Platz für 16 weitere Patienten bietet. Die Leiterin und Psychologin des Home Marjorie, Saskia de Meulenaere, erklärt, dass versucht wird, die Patienten solange wie möglich selbstständig sein zu lassen. Es gibt keine medizinischen Einrichtungen und keine angestellten Ärzte. Stattdessen wird eng mit freigestellten Ärzten

zusammengearbeitet. Weiters gibt es regelmäßige Treffen zwischen den Betreuern, den Betroffenen und deren Angehörigen.

Die Patienten werden in 3 Gruppen geteilt: eine Gruppe von 11 Personen im mittleren Stadium der Krankheit, die noch einiges selbstständig erledigen können. In den 2 weiteren Gruppen werden jeweils 8 Erkrankte mit schwerer Symptomatik betreut. Hier wird auch palliative Pflege praktiziert.

Generell liegt Belgien mit Holland und den Skandinavischen Ländern an der Spitze bezüglich spezieller Pflege und Betreuung von Chorea Huntington. Auch Schottland, die USA, Kanada, Australien und Deutschland sind im Ausbau ihrer Betreuungseinrichtungen sehr engagiert. Österreich befindet sich mit 16 Pflegeplätzen international gesehen im hinteren Bereich. Litauen, Bulgarien, Rumänien und Slowenien beginnen gerade mit Hilfe des European Huntington's Disease Network (E.H.D.N.) Betreuungsplätze für Erkrankte zu schaffen.

## 4.2 Begleitung der Angehörigen

Viele Familien entscheiden sich am Beginn der Erkrankung für die Betreuung zuhause, mit Unterstützung von Logopäden, Psychologen und anderen Therapeuten. Sobald es aber zu ernsthaften belastenden Symptomen wie Aggressivität, Persönlichkeitsveränderung oder massiven körperlichen Problemen kommt, sind die meisten überfordert und verzweifelt. Nun stellt sich für die Angehörigen die schwierige Frage, ob sie den Erkrankten weiterhin zuhause betreuen können oder ihn in eine Einrichtung geben. Da die Familien immer das Beste für die betroffenen Angehörigen möchten, andererseits aber viel zu wenig Plätze auf Huntington-Spezialabteilungen zur Verfügung stehen, stellen viele oft ihre eigenen Interessen in den Hintergrund und versuchen, die Betreuung alleine zu bewerkstelligen.

Um die Familien und Angehörigen zu unterstützen, gibt es europaweit einige Hilfestellungen. Diese werden vom EHDN, dem European Huntington's Disease Network organisiert und veröffentlicht. So gibt es auf der Homepage neben Informationen zu Krankheit und Pflege eine Europakarte, die alle Selbsthilfegruppen, offiziellen Therapeuten und Zentren für Chorea Huntington anzeigt.

Die oberösterreichische Huntington-Gruppe trifft sich vier Mal pro Jahr in Schloss Haus, um neben Austausch mit Betroffenen auch Hilfe und Unterstützung für Familien und Freunde von betreuenden Ärzten, Therapeuten und Pflegepersonal zu erhalten.

## 5 Fazit

Durch Recherchen und persönliche Begegnungen konnte im Zuge der Arbeit bestätigt werden, dass Chorea Huntington eine seltene, schwerwiegende und nicht heilbare Erbkrankheit ist, die aufgrund ihrer breiten Symptomatik eine große Herausforderung für die Pflege darstellt. Die Dramatik liegt darin, dass in einer Familie oft mehrere Personen erkranken und jeder davon schicksalhaft dem fortschreitenden körperlichen, geistigen und psychischen Verfall ausgeliefert ist. Besteht eine Erkrankung in der Familie, gibt es für die Angehörigen die Möglichkeit, einen Gentest durchzuführen. Ist dieser positiv, kommt es sicher zum Ausbruch der Krankheit zu einem noch unbestimmten Zeitpunkt.

Die Langzeitbetreuung auf Huntington-Wohngruppen ist derzeit begrenzt möglich. Es kann nur ein kleiner Teil der Betroffenen in Spezialeinrichtungen bestmöglich unterstützt und begleitet werden. Denn bei mehr als 100 Erkrankten allein in Oberösterreich ist es sehr bedenklich, dass nur 16 spezialisierte Pflegeplätze zur Verfügung stehen. In den anderen acht Bundesländern existiert kein einziger Platz.

Als Alternative gibt es die Betreuung in Altenheimen. Auf diesen Stationen können die Patienten nicht individuell begleitet werden, da Huntington-Betroffene einen höheren Pflege- und Betreuungsaufwand darstellen, der in diesen Einrichtungen nicht vorgesehen ist.

Aufgrund der minimalen Verfügbarkeit von Spezialbetten auf Huntington-Stationen und der unbefriedigenden Situation in Altenheimen liegt die Hauptlast in den meisten Fällen bei den Familien und Angehörigen.

Trotzdem wird – wie der Verfasser selbst erlebt hat - versucht, diese Erkrankung durch Öffentlichkeitsarbeit wie Kongresse, Symposien, Medieneinschaltungen und Selbsthilfegruppen in der Bevölkerung bekannter zu machen.

Wie bei jeder anderen schweren Erkrankung bleibt zu hoffen, dass es der Forschung in naher Zukunft gelingt, einen Durchbruch bei der Entwicklung einer effizienten medizinischen Behandlung oder sogar einer Heilung zu erreichen.

## 6 Persönliche Erfahrungen

- Zweitätiges Praktikum in der Behinderteneinrichtung der Barmherzigen Brüder in Algasing/Bayern, auf der Huntington-Wohngruppe Raphael (15. – 16. Oktober 2015)
  - Persönliche Gespräche mit Franz Wieser, Huntington-Aufnahmebeauftragter in dieser Behinderteneinrichtung
- Teilnahme am Huntington Symposium in Linz (17. Oktober 2015)
  - Vortrag von Jochen Puchner, Leiter der Chorea Huntington Wohngruppe im LPBZ Schloss Haus in Oberösterreich
  - Vortrag von Saskia de Meulenaere, Leiterin und Psychologin des Home Marjorie/Belgien
  - Vortrag von Beatrice de Schepper, Präsidentin der European Huntington Association und Vizepräsidentin der belgischen Huntington Liga
  - Workshop von Dirk Liessens, Leitender Psychiater der kath. Universität Leuven St. Kamilius Bierbeek, Belgien
- Persönliche Gespräche mit Saskia de Meulenaere und Beatrice de Schepper



# Quellenverzeichnis

## Literaturverzeichnis

Kliemchen, Bernhard (2012): Tagebuch eines Mutanten: Veitstanz-Chorea Huntington; united p.c. Verlag

## Verzeichnis der Internetquellen

Boxberger, Nadja & Schlesselmann, Elke: Huntington-Info; Pflege eines Menschen mit Chorea Huntington; online im Internet; <http://www.huntington-info.eu/index.php?id=huntington-pflege> (Zugriff 02.09.2015)

Deutsche Huntington Hilfe e.V.; Huntington: #Huntington - Ursachen; online im Internet; <http://www.huntington-hilfe.de/index.php/deutsch/Start/Huntington/Ursachen?MttgSession=63de374dab6e83c11d640d6a1bed983c> (Zugriff 13.08.2015)

Die Energie-Optimierer GmbH, 2012; online im Internet; [http://www.die-energie-optimierer.at/?page\\_id=145](http://www.die-energie-optimierer.at/?page_id=145) (Zugriff 02.02.2016)

Gesundheitsportal Onmeda: Chorea Huntington (Huntington-Krankheit) #Verlauf; online im Internet; [http://www.onmeda.de/krankheiten/chorea\\_huntington-verlauf-1576-10.html](http://www.onmeda.de/krankheiten/chorea_huntington-verlauf-1576-10.html) (Zugriff 03.09.2015)

Gesundheitsportal Onmeda: Ergotherapie; online im Internet; <http://www.onmeda.de/behandlung/ergotherapie.html> (Zugriff 29.08.2015)

Gesundheitsportal Onmeda: Magensonde; online im Internet; <http://www.onmeda.de/behandlung/magensonde.html> (Zugriff 03.09.2015)

Gesundheitsportal Onmeda: Neuroleptika; online im Internet; <http://www.onmeda.de/Wirkstoffgruppe/Neuroleptika.html> (Zugriff 23.08.2015)

Knetsch, Heike; Gymnasium Penzberg (1999): Facharbeit über Chorea Huntington; online im Internet; [http://www.iak-kt.de/fileadmin/user\\_upload/Oeffentlichkeitsarbeit/Huntington/fa-haupt.pdf](http://www.iak-kt.de/fileadmin/user_upload/Oeffentlichkeitsarbeit/Huntington/fa-haupt.pdf) (Zugriff 20.02.2016)

Laura A. Wagner; Silencing mutant Huntingtin by RNA interference for the treatment of Huntington Disease; online im Internet; S. 1; <https://open.library.ubc.ca/cIRcle/collections/ubctheses/24/items/1.0066449> (Zugriff 15.01.2015)

Lehermayr, Kerstin; Netdokter: Dekubitus (Druckgeschwür); Mai 2013; online im Internet <http://www.netdokter.at/krankheit/dekubitus-7282> (Zugriff 28.12.2015)

logopaedie.com; Therapie des Facio-Oralen Traktes (F.O.T.T); online im Internet; <http://www.logopaedie.com/therapie/therapie-facio-oraler-trakt-fott/> (Zugriff 29.08.2015)

Müller, Ingrid; Netdokter: Chorea Huntington; #Ursachen und Risikofaktoren; online im Internet; <http://www.netdokter.de/krankheiten/chorea-huntington/> (Zugriff 13.08.2015)

Universitätsklinikum Freiburg: Die Bewegungsstörung Chorea Huntington Ursachen, Symptome, Diagnose und Behandlung; #Ursachen und Vererbung; online im Internet; <https://www.uniklinik-freiburg.de/neurologie/behandlung/bewegungsstoerungen/chorea-huntington.html> (Zugriff 13.08.2015)

Wikipedia – Die freie Enzyklopädie; Chorea Huntington #Herkunft des Namens; online im Internet; [https://de.wikipedia.org/wiki/Chorea\\_Huntington](https://de.wikipedia.org/wiki/Chorea_Huntington) (Zugriff 12.08.2015)

Wikipedia - Die freie Enzyklopädie; Tic; online im Internet; <https://de.wikipedia.org/wiki/Tic> (Zugriff 15.08.2015)

Wikipedia – the free encyclopedia; George Huntington; online im Internet; [https://en.wikipedia.org/wiki/George\\_Huntington](https://en.wikipedia.org/wiki/George_Huntington) (Zugriff 12.08.2015)

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Verschiedene Trinkbecher (Foto: Verf. am 16.10.2015).....	23
Abbildung 2: Niedrigbett mit Sensormatte (Foto: Verf. am 16.10.2015).....	24
Abbildung 3: Spezieller Huntington Sessel (Foto: Verf. am 16.10.2015).....	24
Abbildung 4: Verfasser mit Sturzhelm (Foto: Teammitarbeiterin Algasing am 16.10.2015) .....	25

**Name:** Simon Eilmsteiner

**Selbstständigkeitserklärung**

Ich erkläre, dass ich diese vorwissenschaftliche Arbeit eigenständig angefertigt und nur die im Literaturverzeichnis angeführten Quellen und Hilfsmittel benutzt habe.

Mauthausen, 20.02.2016

Ort, Datum

Simon Eilmsteiner

Unterschrift