

6. Leven met het risico

Kinderen van een zieke ouder hebben één kans op twee om het huntington-gen over te erven. De kans om de ziekte te krijgen is dus even groot als de kans om ze niet te krijgen. Het risico neemt af naarmate de leeftijd overschreden wordt waarop de ziekte gewoonlijk tot uiting komt.

Dit risico vormt een enorme psychische belasting voor alle betrokkenen. Het leven van een risicodragers wordt dan ook sterk gekleurd door de dreiging die van de ziekte uitgaat. De leeftijd waarop de eerste symptomen uitbreken varieert immers sterk: de ziekte kan in uitzonderlijke gevallen pas op hoge leeftijd beginnen. Ook risicodragers die het gen niet geërfd hebben, leven daardoor bijna hun hele leven lang met de vrees de ziekte van Huntington toch te ontwikkelen. Vooral de ernst van de ziekte en de onomkeerbaarheid van haar verloop spelen een doorslaggevende rol in de beleving van het risico. Het feit dat er tot nu toe nog geen enkele afdoende behandeling kon worden ontwikkeld, maakt de dreiging nog groter.

Voor personen met een zieke grootouder van wie de ouder nog niet ziek is, bestaat er één kans op vier dat ze het huntington-gen hebben geërfd. Ook dit risico heeft voor velen onder hen een ingrijpende invloed op hun leven. Veel 25%-risicodragers leven in angst om de eerste symptomen van de ziekte te zien verschijnen bij hun vader of moeder. Als hun ouder ziek wordt, verhoogt dat hun eigen risico om de ziekte te ontwikkelen tot 50%.

De hieronder volgende bespreking van de problemen die samenhangen met het erfelijk karakter van de ziekte is afgestemd op personen met een 50%-risico. Dit neemt niet weg dat de psychologische problematiek van veel personen met een 25%-risico erg gelijklopend is.

Toen ik in het middelbaar onderwijs zat, kreeg mijn tante te horen dat zij aan de ziekte van Huntington leed. Zij kwam bij ons inwonen en voor het eerst begon ik toen deze ziekte te zien door de ogen van een jongvolwassene. Ik zag niet alleen de fysieke symptomen, maar ook de mentale aftakeling. Denkend aan het risico wilde ik meer weten over wat er mijn moeder, mijn broer en mijzelf boven het hoofd hing. Toen ontdekte ik dat, als je het gen erft, je ook de ziekte krijgt. Als je het gen niet erft, kan je het ook niet doorgeven aan je kinderen. Vanaf dat moment begon ik mijn moeder stilletjes in het oog te houden, op zoek naar onwillekeurige bewegingen.

Omgaan met het risico op de ziekte van Huntington

Verwerking

Mensen die geconfronteerd worden met het risico op de ziekte van Huntington maken vaak dezelfde verwerkingsfasen door als diegenen die geconfronteerd worden met de ziekte zelf. We verwijzen hier dan ook terug naar de fasen die we reeds belicht hebben met betrekking tot de verwerking van de ziekte in hoofdstuk 3, Diagnose.

Voor een aantal risicodragers is de gedachte aan de mogelijkheid ziek te worden zo dramatisch dat hun hele leven erdoor getekend wordt. Dit 50%-risico wordt in hun denken een absolute zekerheid dat zij de ziekte zullen krijgen. Deze mensen nemen vaak niet alleen aan dat ze ziek zullen worden, maar zijn ervan overtuigd dat de ziekte zich bij hen in zijn meest extreme vorm zal ontwikkelen. Het meest opvallend in hun houding is dat ze voortdurend met de ziekte bezig zijn. Zij zoeken constant bij zichzelf naar symptomen die erop zouden kunnen wijzen dat de ziekte is begonnen. Elke struikeling, elke gevallen lepel, elk vergeten telefoonnummer wordt als een symptoom van de beginnende ziekte beschouwd. Op deze manier wordt een kans van 50% omgezet in een 100% zorgelijk bestaan en dit terwijl de risicodragers nog volledig gezond is.

Ik was vijftien toen mijn vader mij over de ziekte van Huntington vertelde. Mijn eerste reactie was dat er mij niets ergers had kunnen overkomen. Ik zou mijn leven organiseren, naar de universiteit gaan, kinderen hebben en dan dit alles verliezen door deze ziekte. Ik zou dit gen kunnen erven en doorgeven aan mijn kinderen. Niets was zo erg als dit, waarom moest dit juist mijn familie treffen?

Andere risicodragers trachten met het risico te leven door het volledig te negeren. Zij doen alsof het niet bestaat. Ze kiezen bijvoorbeeld juist een weinig stabiele job, nemen financiële risico's of hebben een ongevoel groot aantal kinderen, net alsof ze willen bewijzen dat er bij hen geen enkel probleem bestaat. Sommigen gaan voor het afwijkende gedrag van zieke familieleden alternatieve verklaringen zoeken, in plaats van dat gedrag aan de ziekte van Huntington toe te schrijven: «Hij drinkt veel en daardoor is hij de laatste tijd zo agressief geworden.» Zulke reacties wijzen erop dat de betrokkenen het niet aankunnen bewust te leven met de dreij-

ging van de ziekte. Op korte termijn kan dergelijke houding de risicodragers weliswaar van zijn angsten verlossen, maar op lange termijn helpt die manier van reageren hem weinig vooruit. Ze verhindert immers zowel de verwerking van problemen die verbonden zijn aan het risicodragers-zijn als een constructieve voorbereiding van de toekomst, waarbij men rekening dient te houden met de mogelijke gevolgen van de ziekte.

Met dit alles willen we niet stellen dat risicodragers van de ziekte van Huntington zich geen zorgen mogen maken over hun toekomst. De ziekte van Huntington is een ernstige aandoening en leven met het risico op deze ziekte is een moeilijke opgave. Toch slagen een groot aantal risicodragers erin op een positieve wijze met het risico om te gaan en hun leven niet te laten bepalen door de ziekte. Het feit dat men risicodragers is, hoeft immers geen louter negatieve invloed uit te oefenen op iemands leven. Heel wat risicodragers melden dat precies het risico ervoor gezorgd heeft dat ze bewuster zijn gaan leven: ze hebben meer aandacht voor hun partner of vrienden, leven intenser en genieten meer van de dagelijkse dingen.

Zelfobservatie

Veel risicodragers zeggen dat ze zichzelf voortdurend observeren. Ze zijn alert voor elk teken dat op de ziekte zou kunnen wijzen. De risicodragers gunt zichzelf niet de mogelijkheid onhandig of vergeetachtig te zijn.

De omgeving doet hier vaak aan mee en houdt het gedrag van de risicodragers voortdurend in de gaten. Vooral partners maken hiervan soms een automatisme. Dit blijft zeker niet onopgemerkt door de risicodragers zelf en maakt hem als het ware nog onzekerder over zijn al dan niet beginnend ziek zijn. In veel gevallen blijkt het bespreken van deze angsten en onzekerheden tussen partners taboe te zijn. Ze willen elkaar hiermee niet belasten en blijven bijgevolg elk alleen met hun ongerustheid.

Soms strek ik mijn handen uit om te zien of mijn vingers trillen..., ik hoop dan dat ze niet bewegen en dat ik ze in bedwang kan houden.

Ook bepaalde emotionele reacties als zenuwachtigheid of boosheid worden al gauw als de eerste symptomen van de ziekte geïnterpreteerd. Zowel de risicodragers als zijn omgeving vragen zich vaak af wat de oorzaak is van dit gedrag. De opbouw van een eigen identiteit en het hebben van een positief zelfbeeld worden ondermijnd. Risicodragers-zijn kan soms ook een voorwendsel zijn om allerlei problemen daarop af te schuiven en niet zelf de volle verantwoordelijkheid voor het eigen gedrag te moeten opnemen. Een aantal problemen die niets met de ziekte te maken hebben, worden bovendien al snel in verband gebracht met het risicodragers-zijn. Zo kunnen relatieproblemen in een gezin gemakkelijk worden toegeschreven aan het feit dat de betrokken partner het moeilijk heeft wegens zijn risico, zonder verder na te gaan of deze problemen geen andere oorzaak hebben.

Factoren die mee bepalen hoe men met het risico omgaat

Uit het voorgaande blijkt duidelijk dat het feit risicodragers te zijn door de betrokkenen op zeer uiteenlopende wijze kan worden beleefd. De manier waarop iemand met zijn risico omgaat, wordt door veel verschillende factoren bepaald.

Vooreerst zal iemands persoonlijkheid een belangrijke rol spelen. Ook wat men in zijn jeugd heeft meegemaakt met een zieke ouder beïnvloedt de wijze van aanvaarding. Zo is gebleken dat mensen van wie de ouder ziek werd toen zijzelf nog kind waren of bij wie thuis op een weinig constructieve wijze met de ziekte werd omgegaan, over het algemeen meer problemen hebben met het verwerken van hun eigen risico. Als in het ouderlijk gezin de zieke door zijn partner in de steek gelaten werd, dan ontstaat bij de risicodragers gemakkelijk de gedachte dat ziek worden betekent dat men door de partner in de steek gelaten wordt.

Ook het verloop van de ziekte bij de ouder beïnvloedt de risicodragers. Vooral kinderen van patiënten bij wie in eerste instantie geestelijke aftakeling of psychiatrische symptomen op de voorgrond traden, hebben het vaak extra moeilijk om met hun risico te leven.

Het kunnen bespreken van eigen problemen, angsten en zorgen met partner, familieleden of vrienden is een zeer belangrijk element bij de verwerking van de problematiek. Mensen die alleen staan met hun problemen ondervinden vaak heel wat meer moeilijkheden.

Omgaan met de zieke ouder en de andere familieleden

De erfelijkheid van de ziekte beïnvloedt ongetwijfeld ook de omgang met de zieke familieleden, in het bijzonder met de zieke ouder. Voor een risicodragers is de confrontatie met zijn zieke vader of moeder uiterst belastend. Het feit dat men een dierbare persoon ziet aftakelen is immers een pijnlijke ervaring. Vaak ziet de risicodragers in de zieke ouder een voorafbeelding van zijn eigen toekomst. Hij neemt immers aan dat de ziekte zich op dezelfde wijze bij hem zal manifesteren. Soms is deze confrontatie zo belastend en beangstigend dat alle contact met de zieke ouder wordt verbroken. Het gevoel te zullen worden zoals de zieke ouder wordt vaak nog versterkt als er een grote fysieke gelijkenis bestaat tussen beiden. Deze uiterlijke gelijkenis wordt dan, overi-

gens volledig ten onrechte, beschouwd als bewijs dat men de ziekte zal krijgen, alsof de overerving van het gen voor de ziekte van Huntington zou samenhangen met de overerving van bepaalde uiterlijke kenmerken.

Ook in bredere zin worden de familieverhoudingen door de ziekte getekend. Contacten tussen zieke en niet-zieke familieleden verlopen soms moeizaam en in een aantal gevallen komt het tot een volledige breuk. Broers en zussen leven vaak angstig afwachting: «Wie van ons zal ziek worden?» Als de ziekte zich dan bij één of meer van hen manifesteert, hebben de overigen wel eens het gevoel ‘ontsnapt’ te zijn. Ook dit is niets meer dan een bedrieglijk gevoel.

Mijn vader is er slecht aan toe, hij herkent niemand meer. Mijn moeder en zus gaan elke week naar hem toe. Ik niet, ondanks het feit dat ik zoveel van hem gehouden heb. Ik ben er een week ziek van en blijf dus liever thuis. Ik heb al mijn energie nodig voor mezelf, mijn man en mijn kinderen.

Belangrijke levensbeslissingen

Beroepsloopbaan

Het risico op relatief jonge leeftijd werkonbekwaam te worden, kan de studiekeuze en de gezochte werksituatie beïnvloeden. Het ziek worden brengt ook een aantal financiële implicaties met zich mee. Dat besef brengt een aantal risicodragers ertoe om zich, in de mate van het mogelijke, financieel veilig te stellen. Zij proberen zoveel mogelijk geld opzij te zetten, sluiten een aantal verzekeringen af en durven geen financiële risico's te nemen. Anderen daarentegen zullen van hun geld genieten zolang het mogelijk is.

Relaties

De beslissing om al dan niet te huwen kan door de dreiging van de ziekte worden beïnvloed. Vaak vrezen risicodragers voor de reactie van de mogelijke huwelijkspartner. Over de ziekte zwijgen lost de problemen echter niet op. Vroeg of laat raakt de partner immers toch op de hoogte. Het besef dat bepaalde zaken voor hem werden verzwegen, kan hem het gevoel geven bedrogen te zijn. Zo kan de vertrouwensrelatie met de risicodragers op de helling komen.

Kinderen

Een andere moeilijke keuze betreft die voor het ouderschap. Risicodragers die al een gezin hadden gesticht voor ze over de ziekte werden geïnformeerd, voelen zich vaak schuldig tegenover hun kinderen. Een aantal onder hen zal het ouderschap zelfs in vraag stellen.

Voor veel risicodragers die wél tijdig werden geïnformeerd over het erfelijk aspect, blijkt de beslissing omtrent het al of niet hebben van kinderen uiterst moeilijk. Als zijzelf de ziekte niet ontwikkelen, zou het, achteraf beschouwd, overbodig zijn van kinderen af te zien. Beslissen ze echter wel kinderen te hebben en worden ze later toch ziek, dan bestaat de kans dat ze het huntington-gen aan hun nageslacht hebben doorgegeven en hierover later schuldgevoelens krijgen. Bovendien worden deze kinderen dan geconfronteerd met de ziekte van de ouder. Een bijkomende moeilijkheid bij de keuze rond het al dan niet hebben van kinderen is de onzekerheid over de juiste leeftijd waarop de ziekte kan aanvangen. Velen komen er dan ook niet toe hieromtrent een echte beslissing te nemen. Daardoor blijft het al dan niet hebben van kinderen in heel wat gezinnen een onbesliste vraag. Partners hebben het dikwijls moeilijk om deze kwestie met elkaar te bespreken. Hiervoor kan men terecht in de genetische centra.

Kinderen informeren

Kinderen informeren over de aard van de ziekte en over hun risico om zelf de ziekte te krijgen, is voor de meeste ouders en hulpverleners een moeilijke opdracht. Ook al is men er in de meeste families van overtuigd dat het noodzakelijk is de kinderen in te lichten, toch is het overbrengen van dit slechte nieuws een opdracht waar velen voor terugschrikken en die ze zo lang mogelijk willen uitstellen.

Er blijkt altijd wel een reden te zijn om ermee te wachten. Zolang de kinderen klein zijn, lijkt het weinig opportuun hen hiermee te belasten. Wanneer de jongeren in de adolescentieperiode zijn, beroept men zich vaak op tal van redenen om deze moeilijke taak te kunnen uitstellen. Ouders houden zichzelf voor dat ze best nog kunnen wachten, want hun kind heeft immers toch nog geen relatie, heeft nog geen huwelijksplannen, denkt nog niet aan kinderen. Bij elk van de volgende stappen die hun kind zet, kunnen opnieuw redenen worden gevonden om het meedelen van de boodschap verder uit te stellen: «Nu nog niet, de relatie is er nog niet tegen bestand» of «Misschien komt het geplande huwelijk er wel door op de helling te staan» of «We kunnen op dit moment het geluk van ons kind toch niet gaan bederven». Een aantal ouders komt in de hierboven be-

schreven spiraal terecht en ondervindt dat het meedelen van de boodschap moeilijker wordt door het op de lange baan te schuiven. Te lang wachten kan tot gevolg hebben dat de jongere al een aantal beslissingen genomen heeft die hij misschien zal betreuren in het licht van zijn risico.

Afgezien van het feit dat iedereen het recht heeft om de wezenlijke gegevens van zijn leven te kennen (en het risicodragerschap is een dergelijk gegeven), zijn er nog andere redenen om aan jongeren en zelfs aan kinderen informatie over de ziekte te verstrekken. De aanwezigheid van een ziek familielid zal immers steeds vragen uitlokken. Vooral als één van de ouders de ziekte van Huntington heeft, moeten de kinderen weten dat het om een ziekte gaat. Dit laat hun toe het veranderende gedrag beter te begrijpen en te aanvaarden. Kinderen trachten, hoe dan ook, een verklaring te vinden voor het gedrag van hun zieke ouder, zodat ze zich allerlei dingen kunnen gaan inbeelden, bijvoorbeeld dat de ziekte om één of andere reden hun schuld is. Dergelijke onuitgesproken angst- en schuldgevoelens zijn vaak schadelijker voor de verdere ontwikkeling van het kind dan het vernemen van de feiten.

Het verzwijgen van informatie kan de relatie tussen ouders en kinderen schaden. Vroeg of laat komen de kinderen het toch te weten. Het is wenselijk de informatie geleidelijk te geven. Als de kinderen vragen stellen, kan men die het best eerlijk beantwoorden, rekening houdend met de leeftijd van het kind. Hierbij is het belangrijk goed te doseren en je te beperken tot het antwoord op de vraag. Hoe jonger het kind is, des te eenvoudiger de antwoorden moeten zijn. De mededeling dat iemand ziek is en de naam van de ziekte volstaan soms. In de puberteit zullen de vragen waarschijnlijk gerichter worden en meer betrekking hebben op de jongere zelf.

Als de jongere het verband gelegd heeft tussen de familieziekte en de gevolgen ervan voor zijn ouders en voor zichzelf, kan men dit inzicht het best als uitgangspunt nemen voor een eerlijk gesprek. Het is belangrijk dat er een sfeer van vertrouwen heerst waarin de jongere veilig over zijn gevoelens kan praten.

Het jongste dochtertje uit een gezin waarvan de moeder aan de ziekte van Huntington lijdt, heeft last van nachtmerries. Als men haar hiernaar vraagt, zegt ze dat ze bezorgd is over de ziekte van haar moeder. Meer bepaald is ze bang dat ze zelf deze ziekte vlug zal krijgen. Als reden hiervoor geeft ze op dat zij veel dichter bij haar moeder staat dan de andere kinderen.

Bij het geven van informatie zal de eigen houding tegenover de ziekte uiteraard een rol spelen. De informatie zal gekleurd zijn door de vroegere ervaringen en de specifieke situaties die men heeft meegemaakt. Zo zal het beeld van de ziekte in een gezin waar men liefdevol met de zieke weet om te gaan lang niet zo bedreigend zijn als in gezinnen waar de ziekte een breuk heeft veroorzaakt.

Als kinderen geen of weinig contact hebben met een zieke, kan het gebeuren dat zij nooit vragen stellen. Dan zal men hier bewust gelegenheid voor moeten scheppen.

Het meedelen dat de ziekte van Huntington in de familie voorkomt, blijft voor ouders een zware opdracht. Als het voor hen moeilijk valt deze boodschap zelf over te brengen, kan een ander familielid gevraagd worden de jongere in te lichten. Ook het inschakelen van een hulpverlener bij het informeren van de kinderen kan een oplossing bieden, maar slechts weinig ouders maken van deze mogelijkheid gebruik.

In de meeste gevallen is het wenselijk dat een familielid of een vertrouwenspersoon de eerste informatie geeft. Als men hiervoor een beroep doet op een onbekende hulpverlener, kan dit voor de jongere immers een aanwijzing zijn dat de situatie voor het gezin te angstaanjagend is om ermee om te gaan. Wel kan het een geruststellend effect hebben de informatie nog eens bevestigd te zien of eventueel te laten aanvullen door een deskundige, eventueel in een genetisch centrum.

In de lijst van onze publicaties vindt u materiaal dat u kan helpen bij het informeren van de kinderen.