

# Dansen aan zee

De ziekte van Huntington  
in Katwijk en omstreken

Ria van Hes

Laat niemand uit wat ik deed en zei  
proberen af te leiden wie ik was  
Er was een belemmering, die vervormde  
de daden en de wijze van mijn leven

Kavafis  
(vertaling Hans Warren en Mario Molegraaf)

Fragment Muurgedicht in Leiden (Caeciliastraat)

## INHOUDSOPGAVE

Voorwoord .....	6
Inleiding .....	8
Hoofdstuk 1: De ziekte van Huntington .....	10
Hoofdstuk 2: George Huntington .....	12
Hoofdstuk 3: De bewegingen .....	14
Hoofdstuk 4: De Romeinse keizer Caligula .....	16
Hoofdstuk 5: In kaart gebracht .....	20
Hoofdstuk 6: Huntington in Katwijk .....	22
Hoofdstuk 7: Huntington in Rijnsburg .....	28
Hoofdstuk 8: De wetenschappers .....	32
Hoofdstuk 9: Een braakliggend terrein .....	40
Hoofdstuk 10: Van psychiatrie naar integrale zorg .....	44
Hoofdstuk 11: De behandeling .....	54
Hoofdstuk 12: De genetische test .....	60
Hoofdstuk 13: Media en de ziekte van Huntington .....	66
Hoofdstuk 14: De Vereniging van Huntington .....	70
Tot slot .....	78
Geraadpleegde literatuur .....	79

# VOORWOORD

De eerste druk van Dansen aan zee is in maart 2006 uitgebracht ter gelegenheid van het afscheid van Dirk van der Wedden, verpleeghuisarts en bestuurder van Duyn & Rhyn. Dirk heeft een belangrijke bijdrage geleverd aan het ontwikkelen van kennis en kunde met betrekking tot de ziekte van Huntington op de locatie Overduin in Katwijk. In zijn periode groeide het aantal bewoners met deze ziekte in Overduin van drie naar zeventig.

Vanwege de fusie tussen Duyn & Rhyn en Zorgcentra Vlietlanden is Topaz een jaar geleden ontstaan. Sinds die tijd ben ik betrokken bij de zorg en behandeling voor mensen met de ziekte van Huntington. Het is een genoegen om in Overduin de passie en betrokkenheid van onze collega's te zien die dagelijks werken met patiënten en families met deze ziekte. Na dertig ervaring op dit terrein mogen wij zeggen dat onze deskundigheid diep geworteld is.

In de komende jaren zal Topaz zich inzetten om samen met collega's van het LUMC en van Rivierduinen de zorgketen voor mensen met de ziekte van Huntington in West Nederland te versterken. Vanuit ons dagelijks werk willen wij nieuwe ontwikkelingen op het terrein van behandeling en begeleiding verkennen en toepassen. Met veel plezier werken we hierin samen met de Vereniging van Huntington.

De belangstelling voor de ziekte van Huntington neemt enorm toe. Daarom maakt Topaz het mogelijk om deze tweede druk van 'Dansen aan zee' uit te brengen. Dit gebaar is tevens een hart onder de riem voor een ieder die zich inspant om het lijden te verminderen dat wordt veroorzaakt door de ziekte van Huntington.

*Diny de Bresser*

*Raad van bestuur Topaz  
Juni 2008*

# INLEIDING

Als je iets vertelt over de ziekte van Huntington, dan hoor je vaak: 'dat is toch die inteeltziekte, iets van Katwijk en de Veluwe'. Hoewel dit niet juist is, wordt deze gedachte wel bevestigd door het bestaan van twee categorale verpleeghuizen voor mensen met de ziekte van Huntington. Precies op de twee genoemde plekken: één in Katwijk en één op de Veluwe.

Dit boekje geeft een genuanceerder beeld van de ziekte van Huntington. Daarbij kijken we onder meer naar de geschiedenis van de ziekte en op die manier komen allerlei aspecten aan de orde. Van geruchten over de herkomst, verdere verspreiding van de ziekte door het land, de komst van het categorale verpleeghuis voor Huntingtonpatiënten in Katwijk en de genetische test die nog niet zo lang geleden werd geïntroduceerd om vast te stellen of men de ziekte al dan niet zal krijgen. Dit alles en nog veel meer over de ziekte van Huntington.



## HOOFDSTUK 1

# DE ZIEKTE VAN HUNTINGTON

Onhandig gedrag, zich stoten, struikelen, vallen. Ongewilde bewegingen die zulke vormen aannemen, dat het lijkt alsof iemand danst of gedronken heeft. Dat is het meest in het oog springende symptoom van de ziekte van Huntington. Iemand met Huntington heeft geen controle meer over de spieren. Maar de andere symptomen zijn minstens even ernstig. Voordat we die bekijken, eerst de vraag wat de ziekte van Huntington eigenlijk is. De ziekte van Huntington wordt veroorzaakt door een afwijkend gen op het 4<sup>e</sup> chromosoom. Dat zorgt er voor dat bepaalde delen van de hersenen worden aangetast. De ziekte is *erfelijk* en *autosomaal*. Dat laatste betekent dat de ziekte even vaak bij mannen als bij vrouwen voorkomt. Bovendien wordt de ziekte zowel door mannen als vrouwen doorgegeven aan hun kinderen. Daarbij komt nog dat de ziekte van Huntington *dominant* is. Dat wil zeggen dat de aanwezigheid van de erfelijke eigenschap altijd de ziekte tot gevolg zal hebben. Tenminste, als de persoon lang genoeg leeft. Elk kind van een zieke ouder heeft een kans van vijftig procent de erfelijke afwijking te hebben meegekregen.

### VERSCIJNSELEN

De verschijnselen van de ziekte van Huntington komen pas later in het leven. Wanneer precies is niet duidelijk, maar bij de meeste gendragers (zij die het gen geërfd hebben) gebeurt dat als ze tussen de dertig en vijftig jaar oud zijn. De onwillekeurige bewegingen beginnen heel geleidelijk. Zoals gezegd wordt iemand eerst wat onhandig, stoot hij zich regelmatig en struikelt of valt hij zo nu en dan. De ongewilde bewegingen nemen zulke vormen aan, dat het lijkt alsof de patiënt danst of gedronken heeft. Dat laatste wordt versterkt door het feit dat de patiënt steeds moeilijker articuleert en spreekt.

Door de extra bewegingen die de persoon maakt, heeft hij veel meer behoefte aan calorieën. Maar vanwege slikproblemen is eten vaak weer zo'n probleem dat

de patiënt alleen maar vermagert. Op den duur vertragen de bewegingen en worden de spieren stijver.

Maar de ziekte van Huntington wordt niet alleen gekenmerkt door bewegingen. Er treden ook veranderingen op in het gedrag. Denk aan gebrek aan zelfbeheersing, ontremming op velerlei gebied, bijvoorbeeld in de omgang met mensen, tijdens het autorijden en in de seksualiteit. Ook heeft iemand met de ziekte van Huntington soms veel meer behoefte aan roken of drinken. Of aan beide.

Naast al deze gedragveranderingen zijn ook denk- en stemmingsstoornissen te zien. Veel voorkomend zijn depressies, angst, achterdocht, dwanggedachten en dwanghandelingen, en plein- en smetvrees. En soms zijn er ook allerlei psychotische verschijnselen zoals wanen en hallucinaties en schizofrenie. En ten slotte zie je een achteruitgang in de zogeheten cognitieve functies, zoals het geheugen en de oordeelsvorming.

Gemiddeld kunnen mensen zo'n vijftien jaar aan de ziekte lijden. Momenteel zijn er in Nederland twaalfhonderd tot vijftienhonderd mensen met de ziekte van Huntington. En per jaar krijgen ongeveer zestig mensen de eerste verschijnselen van de ziekte.

### DIAGNOSE

De diagnose 'ziekte van Huntington' wordt vastgesteld op grond van de klinische verschijnselen en het feit dat meerdere familieleden de ziekte hebben. Klinische verschijnselen zijn de symptomen die voor de arts zichtbaar zijn. Sinds 1993 is het echter ook mogelijk geworden om aan de hand van het DNA de diagnose te stellen.



## HOOFDSTUK 2

# GEORGE HUNTINGTON (1850-1916)

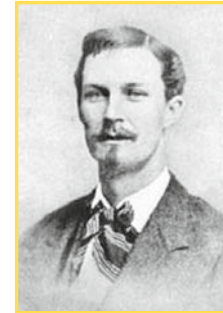
‘De jongen wist niet wat hij zag: twee vrouwen die vreemde bewegingen maakten, alsof ze, ‘arm in arm gehaakt, dansend door de straten gingen totdat ze er bij zouden neervallen. Hij vond het griezelig om te zien en was blij dat z’n vader dicht bij hem in de koets was.

De vader liet het paard stoppen en maakte een praatje met de dames. Toen ze weer doorreden kreeg de zesjarige George Huntington uitleg: “Het zijn gewone mensen, zoals jij en ik. Maar ze hebben een ernstige ziekte, die bij ze in de familie zit. Ze kunnen er niets aan doen. Als ze ouder worden, dan begint het opeens, bij de een wat eerder dan bij de ander. En soms krijgt een familielid het helemaal niet. Het is dus altijd maar afwachten of het noodlot je zal treffen. Bij ons in de familie zit het niet. Jij en ik, maar ook je moeder en je broertje, wij zullen het niet krijgen.”

Dit voorval vond plaats op Long Island (New York), waar de vader en daarvóór de grootvader van George Huntington al sinds mensenheugenis een huisartsenpraktijk hadden. George wilde zijn vader en grootvader als dokter opvolgen. De gebeurtenis bij de koets had hem geïntrigeerd en hij was vast van plan daar later onderzoek naar te doen. Hij studeerde geneeskunde in New York en op zijn eenentwintigste jaar was hij er klaar voor.

## GEORGE HUNTINGTON IN 1872

Direct na zijn afstuderen in 1872 schreef hij een manuscript over de ziekte. Bij een bezoek aan familie, hield hij een praatje naar aanleiding van zijn manuscript op een bijeenkomst van artsen. De toehoorders waren enthousiast en adviseerden George Huntington zijn gegevens in een artikel naar buiten te brengen. Het artikel werd gepubliceerd in *the Medical and Surgical Reporter of Philadelphia*, op 13 april 1872. De titel luidde: ‘*On chorea*’. Het woord chorea is afgeleid uit het Grieks en betekent ‘dansen’. Hier verwijst het dan ook naar de vreemde dansbewegingen die Huntington zag bij de lijdens aan de ziekte.



George Huntington  
(1850-1916)

In Amerika, maar ook in Europa maakte het artikel reacties los. Iemand schreef: ‘Opmerkelijk aan het artikel is, behalve dat het een originele beschrijving geeft van een ziekte, dat het duidelijk, helder, kort en bondig en toch zo compleet is’. En een ander schreef: ‘Het beeld wordt zo duidelijk neergezet, dat vanaf nu iedereen iemand herkent met de chorea die door Huntington is beschreven’.

## EERSTE PRAKTIJKSITUATIE

Neurologen in New York vonden dat de ziekte voortaan de naam Huntington moest gaan voeren, omdat ‘onze kennis van deze vorm van chorea is begonnen bij de beschrijving van de ziekte in het artikel *On chorea*’.

Zijn oproep had succes. George Huntington was immers de eerste geweest die de symptomen van de ziekte beschreef. Bovendien was hij de eerste arts die praktijkgevallen op papier had gezet, zodat iedereen kon lezen wat de verschijnselen van de ziekte waren.

Toen er een samenvatting van het artikel geschreven werd door A. Kussmaul en C.W.H. Nothnagel en die samenvatting gepubliceerd werd in het in Europa verspreide *Virchow's-Hirsch's Jahrbuch für 1872* (Berlijn) raakten ook Europese medici geïnteresseerd. Niet toevallig, want er waren juist in dit tijdsgewricht veel wetenschappers bezig met erfelijke afwijkingen. Kortom, de tijd was er rijp voor: het werd de ‘*ziekte van Huntington*’.

## HOOFDSTUK 3

## DE BEWEGINGEN

De ziekte van Huntington werd aanvankelijk chorea hereditaria adultorum genoemd, een erfelijke ziekte (hereditaria), die op volwassen leeftijd begint (adultorum) en die gepaard gaat met dansende bewegingen (chorea). De gevleugelde term *chorea van Huntington* bleef lange tijd bestaan. Tot 1990. Vanaf die tijd wilde men niet meer spreken van de chorea van Huntington, maar moest het *ziekte van Huntington* worden. Het woord chorea zou te veel de nadruk leggen op de bewegingen. Maar de ziekte is meer dan dat. Er zijn ook gedragsveranderingen en achteruitgang van het geheugen. En van echt dansen is al helemaal geen sprake. Soms manifesteert de ziekte zich hypokinetisch rigide. Dat wil zeggen dat de gelaatsuitdrukking vlak is en het lopen traag en stijf kan worden. Geen sierlijke dans dus.

## DRONKEN EN BESCHONKEN?

Soms kom je een beschrijving tegen, waarvan je denkt, dat zou kunnen slaan op de ziekte van Huntington. Zo geeft psalm 107, vers 27 een goede beschrijving, hoewel dat waarschijnlijk niet de bedoeling van de psalmdichter geweest is:

'zij tuimelden en wankelden als een beschonkene,  
al hun wijsheid werd verslonden.'

**Psalm 107, vers 23-32**

'Er waren er, die met schepen de zee bevoeren,  
die handel dreven op de grote wateren,  
Zij zagen de werken des Heren  
en zijn wonderen in de diepte.

Hij sprak en deed een stormwind opsteken,  
die haar golven omhoog hief;

Zij rezen ten hemel, zonken neer in de waterdiepten,  
hun ziel verging van ellende;

**Zij tuimelden en wankelden als een beschonkene,  
al hun wijsheid werd verslonden.**

Toen riepen zij tot de Here in hun benauwdheid,  
en hij voerde hen uit hun angsten;

Hij maakte de storm tot een zacht suizen,  
zodat de golven stil werden.

Zij verheugden zich, omdat die tot rust kwamen,  
en Hij leidde hen naar de haven van hun begeerte.

Dat zij de Here loven om zijn goedertierenheid  
en om zijn wonderen aan de mensenkinderen;

Dat zij Hem verhogen in de gemeente des volks,  
en Hem loven in de raad des oudsten.'

Ik ben  
niet  
dronken  
Ik ben  
ziek

Mensen met de ziekte van Huntington worden door hun bewegingen vaak voor dronken aangezien. Al vroeg in de vorige eeuw werd de vraag gesteld of er echt sprake is van drankmisbruik? Of is het zo dat het ziekteproces alleen maar versnelt door overmatig gebruik van alcohol? En ten slotte: verergeren de bewegingen door drank?

Genoeg vragen voor een onderzoek. In Nederland werd dit onderzoek in 1923 gedaan door G.F. Gezelle Meerburg, die promoveerde op de ziekte van Huntington. Gezelle Meerburg concludeerde dat alcohol geen belangrijke rol speelt in het ziekteproces. Wél constateerde hij dat alcoholisme dikwijls voorkwam in chorea-families. Op zich was dat niet verwonderlijk. De ziekte van Huntington drukte nogal een somber stempel op de families waarin deze voorkwam. Mensen leden daar echt onder en vielen daardoor eerder en sneller ten prooi aan drankmisbruik. Gezelle Meerburg bezocht negenenvijftig families met de ziekte van Huntington en trof bij maar liefst vierentwintig families één of meer leden met overmatig drankgebruik.



## HOOFDSTUK 4

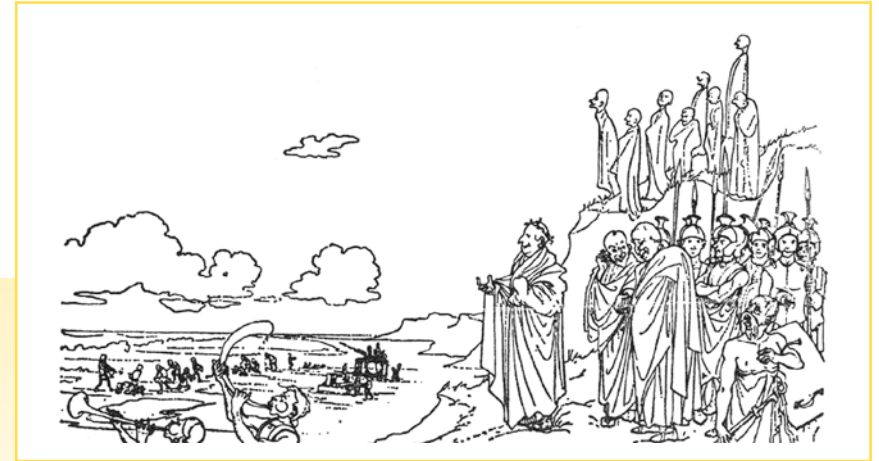
DE ROMEINSE  
KEIZER CALIGULA

Wat hebben de mysterieuze Romeinse burcht Brittenburg, de Romeinse keizer Caligula en de ziekte van Huntington met elkaar gemeen?

Om deze vraag te beantwoorden, moeten we terug in de tijd om erachter te komen hoe men vroeger aankeek tegen ziekten met onwillekeurige bewegingen. Ziekten waarbij mensen geen controle over hun spieren meer hebben. Vóór de middeleeuwen werden ziekten met onwillekeurige bewegingen beschreven als epilepsie, de zogeheten vallende ziekte. Die merkwaardige vallende ziekte moest volgens de mensen uit die tijd een bovennatuurlijke oorzaak hebben gehad. Men dacht dat een hogere macht de ziel van de zieke had overmeesterd. De zieke was als een 'bezetene'. De ziekte werd daarom ook wel *de heilige ziekte* genoemd, toegeschreven aan goddelijke bemoeienissen. De Griekse geneeskundige Hippocrates (460-377 v.Chr.) zag meer een lichamelijke oorzaak. Volgens hem was de vallende ziekte het gevolg van een stilstand van het bloed in de hersenen. En deze stilstand zou op haar beurt weer ontstaan zijn door een vloed van koud slijm die de bewegingen zou veroorzaken.

De Romeinse geschiedschrijvers Suetonius (77-140) en Tacitus (56-118) hebben twee beroemde lijders aan de vallende ziekte beschreven, namelijk de Romeinse keizer Julius Caesar (100-44) en zijn latere opvolger Caligula (12-41).

Julius Caesar kreeg zijn eerste toevallen toen hij bijna veertig jaar was. Aan het eind van zijn leven gingen zijn geestelijke vermogens achteruit. Hij werd buitengewoon prikkelbaar en wond zich bij de geringste aanleiding geweldig op. Zijn zedelijk leven wekte bij zijn (weinig kuise) tijdgenoten ergernis. Elke heftige schok en beweging maakten hem duizelig.



Caligula verslaat de oceaan aan het Katwijkse strand.

Tekening van J. Huizinga, *Keur van gedenkwaardige tafereelen uit de vaderlandsche historiën*, (Amsterdam, 1950)

Van keizer Caligula wordt verteld, dat hij als jongen labiel was en aan epilepsie leed.

Vanwege zijn motorische onrust en zijn neiging tot uitersten werd hij schizofreen genoemd. Na een ingrijpende ziekte in 37 namen zijn lichamelijke en psychische stoornissen in ernstige mate toe. Hij werd in 41 vermoord toen hij 29 jaar was.

Over de Brittenburg in Katwijk gaan verschillende verhalen. De Brittenburg was de meest westelijke Romeinse nederzetting, die de noordelijke grens van het Romeinse Rijk vormde. Men denkt dat het fort bestaan heeft van 50 tot 300 na Chr. Het was gebouwd in de duinen bij Katwijk. Het fort is geleidelijk in de zee verdwenen. In de 15<sup>e</sup> en 16<sup>e</sup> eeuw heeft men de resten van het fort nog gezien en beschreven.

Suetonius en Tacitus schrijven over de Toren van Kalla of Caligula, een bouwwerk dat op de een of andere wijze in verband zou hebben gestaan met de Brittenburg. Suetonius verhaalt daarbij over een veldtocht van keizer Caligula, die volgens hem niet helemaal bij z'n volle verstand was, het volgende:

'Tenslotte stelde hij zijn leger in slagorde op aan de kust van de Oceaan en liet hij daar de blijden en het andere geschut in stelling brengen, alsof hij een einde wilde maken aan de oorlog. Zonder dat iemand wist of kon vermoeden wat hij wilde gaan ondernemen, beval hij hen toen plotseling schelpen te gaan zoeken, er hun helmen mee te vullen en om ze bij zich te steken; hij noemde dit buit behaald op de Oceaan, die toekwam aan het Kapitoel en de Palatijn. Als zegeteken liet hij een zeer hoge toren bouwen van waaruit 's nachts, zoals bij Pharos, vuren de weg moesten wijzen aan de schepen. Daarna beloofde hij zijn soldaten een schenking van honderd denariën per man en zei hij, als was hij weergaloos vrijgevig geweest: "Gaat heen in vrede, gaat heen in rijkdom".

Bij bovenstaand verhaal zijn twee componenten van belang, namelijk de aanwezigheid van keizer Caligula in Katwijk en de beschrijving van zijn lichamelijke onrust en zijn gedragsproblemen, die zich ondermeer uitten in ongeremdheid op seksueel gebied.

Er is een aantoonbare familierelatie tussen Julius Caesar en Caligula. Caesars opvolger was zijn achterneef Octavianus, die zich later Augustus noemde (27 v. Chr. – 14 na Chr.). Caligula's moeder was Agrippina, die een dochter was van Julia, de dochter van Augustus.

Het is mogelijk dat zowel Caesar als Caligula de ziekte van Huntington hebben gehad.

De ziekte kan door Caligula zelf in Katwijk verspreid zijn, als hij daar echt is geweest. Volgens Suetonius en Tacitus dus wel.

Als ooit DNA onderzoek op de resten van de Romeinse keizers mogelijk is, dan is het zinvol om onderzoek naar het Huntington-gen te doen.



## HOOFDSTUK 5

# IN KAART GEBRACHT

Gedurende bijna veertig jaar verzamelde de Amsterdamse zenuwarts dr. M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa (1911-1990) gegevens van families met de ziekte van Huntington. Met die gegevens maakte zij stambomen, die door velen gebruikt werden om duidelijk te krijgen of iemand misschien de ziekte van Huntington had of uit zo'n familie kwam.

Dankzij dit archief was het mogelijk een plattegrond van Nederland te maken met daarop ingetekend de woonplaats van het oudste door Mackenzie getraceerde lid van een familie die de ziekte van Huntington had. Een hele familie heeft maximaal één stip op de kaart, ongeacht de grootte van de familie en het aantal familieleden met de ziekte van Huntington.

### WAT OPVALT

De ziekte komt in heel Nederland voor, behalve op de Waddeneilanden en op Urk. Verder is te zien dat mensen met de ziekte van Huntington voornamelijk wonen in de grote steden Amsterdam, Rotterdam en Den Haag, langs de Zuiderzee, de Noordzee, de grote rivieren en de Friese meren.

In de grote steden en het zuidwesten van Friesland wonen meer aangedane mensen dan elders.

De veronderstelling dat de ziekte van Huntington vooral voorkomt in geïsoleerde streng christelijke gemeenschappen als in Katwijk en op de Veluwe (de *'Biblebelt'*) wordt niet bevestigd. Op de Veluwe is de verspreiding zelfs laag te noemen. Aangedane mensen zie je meer in plaatsen langs de IJssel (Zutphen, Deventer) en de vroegere Zuiderzee (Nijkerk, Harderwijk, Elburg).



Families met de ziekte van Huntington 1800-1900.

### INTEELT?

De ziekte van Huntington heeft in het algemeen niets van doen met inteelt, hoewel dat door veel mensen wel gedacht wordt. Deze gedachte wordt gevoed door de veronderstelling dat juist in Katwijk en op de Veluwe de ziekte veel voor zou komen. Die veronderstelling wordt nog eens versterkt door het feit dat er juist hier categorale verpleeghuizen voor de verpleging van Huntingtonpatiënten zijn opgericht. Dat zijn het verpleeghuis Overduin in Katwijk, nu behorend tot de Stichting Topaz, en het vroegere verpleeghuis Hullenoord in Beekbergen, nu vervangen door Heemhof te Apeldoorn, onderdeel van de Atlant Zorggroep. Allemaal goed en wel, met inteelt heeft dit weinig te maken. Inteelt is voortplanting binnen een geïsoleerde groep. Het gen dat de ziekte van Huntington veroorzaakt vindt zijn weg over de hele wereld en is gebonden aan een individu. De ziekte kan zich wel in een geïsoleerde gemeenschap handhaven en zelfs meer voorkomen als beide ouders het ziekteveroorzakende gen hebben. De kinderen hebben dan vijftien procent kans of meer op het krijgen van de ziekte in plaats van vijftig procent. Al naar gelang de ouders homo- dan wel heterozygoot zijn. De plaats Barranquitas aan de zuidpunt van het *Lake Maracaibo* in Venezuela staat daarom bekend. Bijna de helft van de tienduizend inwoners van Barranquitas heeft de ziekte van Huntington.

## HOOFDSTUK 6

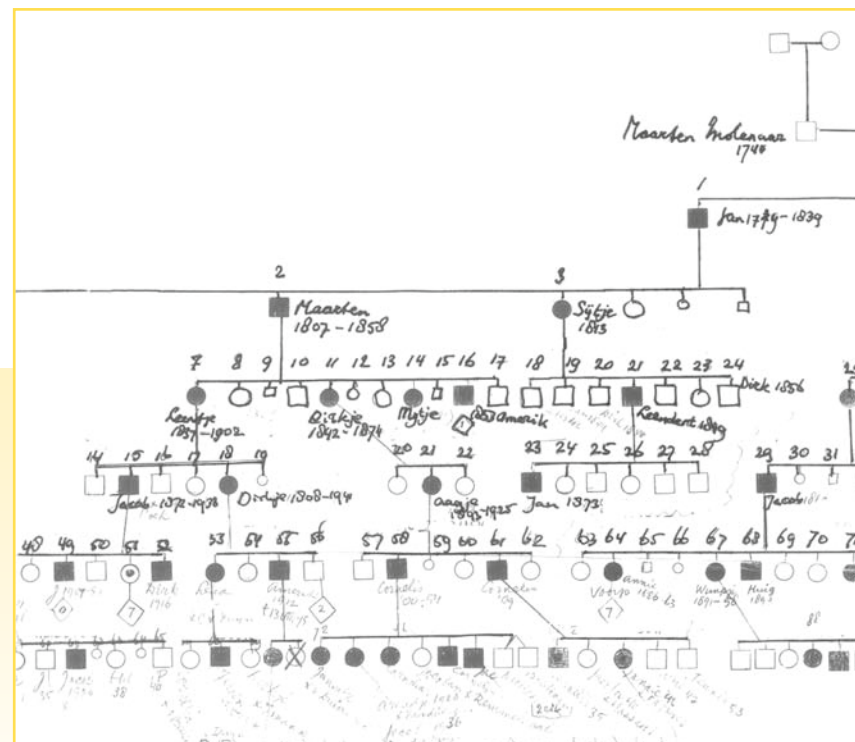
# HUNTINGTON IN KATWIJK

Over de ziekte van Huntington in Katwijk wordt voor het eerst in 1923 geschreven door G.F. Gezelle Meerburg. Voor zijn onderzoek deed hij een spannende speurtocht langs gestichten en klinieken in het land. Gezelle Meerburg wilde nagaan of er mensen waren opgenomen - of opgenomen geweest - met de symptomen van de ziekte van Huntington, zoals de kenmerkende onwillekeurige bewegingen. Oftewel: mensen met chorea hereditaria adultorum.

In de psychiatrische inrichting Endegeest in Oegstgeest zag Gezelle Meerburg zijn eerste patiënt. Het was Jan H. uit Katwijk, los werkman, geboren in 1862. Zijn moeder was Wimpie van D., geboren in 1833 en in 1889 overleden aan de ziekte van Huntington. Haar moeder, Gijsje M. (1812-1880) had ook die choreatische bewegingen gehad.

Later spreekt Gezelle Meerburg Annie D., ook uit Katwijk, geboren in 1873. Omdat de ziekte van Huntington een familiale ziekte is, doet Gezelle Meerburg familieonderzoek en kijkt hij dus onder meer naar het voorgeslacht van patiënten. Hij vindt het merkwaardig dat zowel Jan H. als Annie D. de naam Molenaar in hun voorgeslacht hebben, terwijl hij geen familierelatie kan aantonen.

De arts dr. M.C. Mackenzie-v.d.Noordaa kan dat later wel. De door haar gemaakte stamboom geeft duidelijkheid: Annie D. en Jan H. stammen af van Maarten Molenaar, geboren in 1744 in Katwijk. Hij trouwde in 1780 met Sijtje Klinkenberg uit Noordwijk. Zij kregen meerdere kinderen. Twee zonen, Jan (1779-1839) en Arie (1784-1841) hadden beiden, volgens overlevering, de ziekte van Huntington. Niet duidelijk is of zij de ziekte van hun moeder of van hun vader geërfd hebben. Wel blijkt uit de stamboom dat alle mensen met de ziekte van Huntington, die afkomstig zijn uit Katwijk, uiteindelijk allemaal familie van elkaar zijn.



Fragment stamboom Molenaar getekend door dr. M.C. Mackenzie-v.d.Noordaa



## SCHIPBREUK BIJ TRISTAN DA CUNHA

Hoe kwam ziekte van Huntington nou eigenlijk in Katwijk terecht?

Niemand lijkt dat te weten. Maar er doen natuurlijk wel verhalen de ronde. In Katwijk en omstreken gaat het gerucht dat de oorzaak van de ziekte van Huntington in Katwijk het gevolg is van een schipbreuk bij de eilandengroep Tristan da Cunha in de Atlantische Oceaan. Wat is daar van waar? En hoe zit dat dan precies?

Om dat te weten te komen, moeten we eerst de toedracht van de schipbreuk reconstrueren en ons verplaatsen naar New York. Op 9 september 1835 vertrekt de schoener *Emily* vanuit de haven van New York voor een zeehonden – en walvissenstroomtocht in de Zuidelijke en Indische Oceaan. Eind augustus 1836 komt het schip in de problemen en slaat het tegen de rotsen van het eiland Tristan da Cunha te pletter. De opvarenden worden gered en kunnen na een kort verblijf op Tristan verder reizen. Drie mannen blijven echter achter omdat het hun wel bevalt op dit eiland. Eén van hen is de Katwijker Pieter Groen (1808-1902), zoon van Willem Pieter Groen en Jaapje Schaap.

Al in 1828 heeft Pieter Groen Katwijk verlaten om zijn geluk te beproeven op de wereldzeeën. Op Tristan wordt zijn naam Peter Green. Hij trouwt met Mary Jacobs, halfbloed dochter van de negerin Sarah Swain. Zij krijgen acht kinderen. Pieter Groen is nooit meer in Katwijk geweest. Tot aan zijn dood was hij *headman* of *Governor* van Tristan.

Toch bestaat het gerucht dat ziekte van Huntington hier vandaan moet zijn gekomen. Huntington is immers een vreemde ziekte. En een vreemde ziekte, moet volgens de aan hun geboortegrond gehechte Katwijkers uit een ver vreemd land over zee gekomen zijn. Pieter Groen is een van de weinige Katwijkers die al op jonge leeftijd besloot dat zijn toekomst niet lag 'in een ploeterend bestaan als een Katwijkse haringvisser'. Hij vetrok dan ook naar een ver vreemd land.

## VULKAANUITBARSTING

Hoe dan ook, het blijft vreemd om te veronderstellen dat Pieter Groen of zijn nakomelingen de ziekte van Huntington naar Katwijk hebben gebracht. Dat was gewoon niet mogelijk. Pieter Groen, zijn echtgenote Mary, zijn kinderen of kleinkinderen zijn volgens overlevering nooit (meer) in Katwijk geweest. Maar belangrijker nog, uit onderzoek bleek dat niemand van de bevolking van Tristan da Cunha aan de ziekte van Huntington leed. Dit onderzoek werd gedaan in 1961. In dat jaar is het eiland Tristan da Cunha tijdelijk ontruimd geweest in verband

met een vulkaanuitbarsting. Alle bewoners, honderddrienvijftig volwassenen met hun kinderen, werden naar Londen verscheept. Veertig procent van hen zijn nazaten van Pieter Groen. Twee jaar later zijn alle mensen weer teruggegaan naar Tristan.

In Londen heeft men bij deze geïsoleerde groep onderzoek gedaan naar een erfelijke vorm van astma. Bijna de helft van de bevolking leed er aan. Het gen dat verantwoordelijk is voor de astma werd inderdaad gevonden, schrijft Kevin Davies in 1997.

Wie zich verdiept in de onderzoeksverslagen, ziet dat niets wijst op het bestaan van de ziekte van Huntington. In 1990, 1993 en 1996 is opnieuw genetisch onderzoek gedaan op het eiland zelf, zoals door Kevin Davies in zijn boek *Cracking the Genome* (1997) wordt geschreven. In hetzelfde boek wordt ook ingegaan op het succesvolle onderzoek dat in de jaren tachtig is gedaan naar de ziekte van Huntington in de plaats Barranquitas aan het *Lake Maracaibo* in Venezuela. Bij dát onderzoek werd duidelijk op welk chromosoom het ziekmakende gen lag, namelijk het chromosoom 4.

Ten slotte is er nog een derde argument om het gerucht over de relatie tussen de schipbreuk en de ziekte van Huntington tegen te spreken. Toen Pieter Groen in 1828 Katwijk verliet, hadden al meerdere Katwijkers de ziekte van Huntington. Daar waren geen familieleden van Pieter Groen bij.

## GESPIERDE MENSEN

Zagen Katwijkse huisartsen in de negentiende eeuw mensen met de ziekte van Huntington? Om dat na te gaan, moeten we bepaalde bronnen raadplegen. Daarbij stuiten we bijvoorbeeld op beschrijvingen van de Katwijkse huisarts Herman Polijn Büchner (1814-1887). Zijn praktijk strekt zich uit over de beide Katwijken en Valkenburg. Büchner heeft de praktijk overgenomen van Bernardus Prins, arts in Katwijk aan den Rijn. Deze Prins is een bekende van zijn schoonvader Zeewoldt, een Leidse arts in ruste, die zich in Katwijk teruggetrokken heeft.

Over de mensen in zijn praktijk schrijft Büchner dat ze sterk, gespierd en gezond zijn, zonder bepaalde aanleg tot algemene ziekten.

Büchner heeft zo z'n eigen ideeën over de Katwijkers. Hij vindt ze moedig en hulpvaardig maar ook wel geneigd tot onbeschaafdheid. 'Ze munten uit door zindelijkheid in de woning, zijn kenbaar door de taal en gehecht aan hun geboortegrond' schrijft hij. 'Aan bloedverwanten en betrekkingen zijn ze ziekelijk

verknocht. Roof - en bedelzucht zijn hun ondeugden maar zij doen daarvoor niet onder bij de bewoners van de meeste zeedorpen.

De doorsnee Katwijker uit die tijd gebruikt sobere maaltijden, met als hoofdbestanddelen gedroogde vis en aardappelen. Brood is onbetaalbaar, spek en vlees behoren tot de zeldzame spijzen. Een mislukte aardappeloogst is een ramp voor het dorp. Gelukkig blijven de aardappels in de teellanden van het duin soms vrij van de gevreesde schimmelziekte. Het nadeel is echter dat de duinaardappels nogal duur zijn. Geen enkele visser verdient genoeg om zijn gezin duinaardappels te kunnen laten eten.

Er wordt veel jenever en koffie gedronken. Dat laatste vooral door de vrouwen.

In Büchners tijd zijn er in Katwijk families met de ziekte van Huntington, zoals de familie Molenaar. Büchner moet deze families gekend hebben. In ieder geval heeft hij Jan en Arie Molenaar gekend, hun vrouwen, kinderen en kleinkinderen.

Büchner schrijft hier echter niet over. Het lijkt of de problemen van deze families met de ziekte van Huntington overvleugeld worden door andere medische en maatschappelijke problemen. Zo moet Büchner samen met zijn collega uit Katwijk aan Zee, de arts H.B. van Rhijn, het hoofd bieden aan meerdere epidemieën, die veel slachtoffers maken. Zoals de roodvonk- en cholera-epidemieën die in 1849 de dorpen teisteren. Tussen de achthonderd en negenhonderd mensen worden ziek. In augustus van dat jaar moeten in Katwijk driehonderd personen worden begraven. In 1853 is er een pokkenepidemie. De diaconie van de kerk houdt een intekenactie en haalt fl. 114,10, op. Genoeg om de kosten van de soepuitdeling te dekken. In 1854 breekt tot overmaat van ramp tyfus uit. Zeshonderd mensen, een vijfde deel van de totale bevolking, worden ziek. Vierenvijftig personen overleven het niet.

De ziekte van Huntington is niet zo acuut als bovengenoemde ziektes. Waarschijnlijk hebben mensen in Katwijk met de ziekte van Huntington helemaal geen medische hulp gevraagd. Misschien omdat ze het in de meeste gevallen zelf wel konden redden. Maar het kan ook zo zijn dat de personen met het aangedane gen al waren overleden, voordat de ziekte zich heeft kunnen manifesteren.



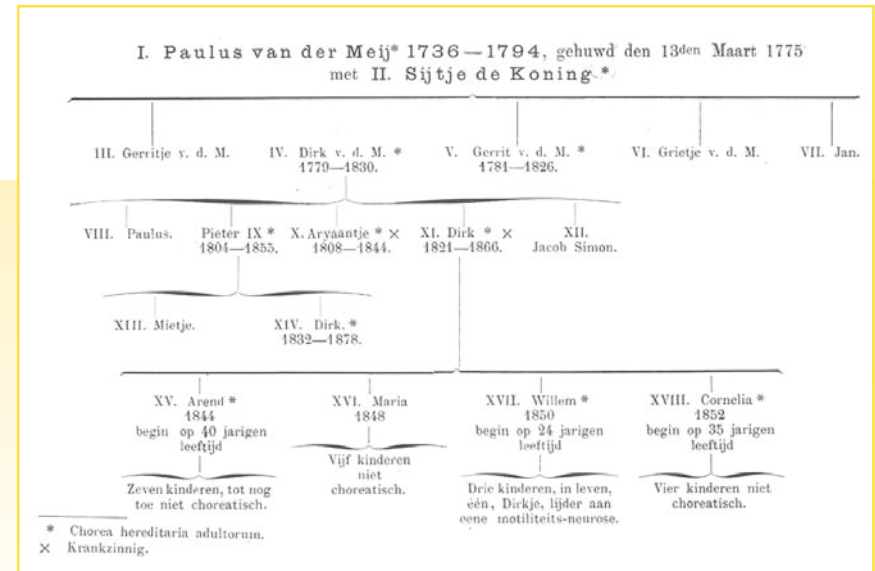


## HOOFDSTUK 7

# HUNTINGTON IN RIJNSBURG

In 1890 promoveert de arts J.M.M.C. Beukers op een onderzoek naar *'de afstamming, geschiedenis en verwantschap van een voormalige inwoner van de kliniek'*. Hij schrijft daarbij over de ziektegeschiedenis van Willem van der Meij uit Rijnsburg, die in 1885 op de afdeling Inwendige Ziekten van het Academische Ziekenhuis te Leiden gedurende acht maanden opgenomen was geweest met klachten over onwillekeurige bewegingen. Het was niet duidelijk wat hij nu precies had. Geen enkele behandeling had geholpen.

Willem van der Meij zou na zijn ontslag uit het ziekenhuis terugkomen op de polikliniek, maar hield zich niet aan de afspraak, terwijl hij 'maar op drie kwartier lopen van Leiden woonde'. In opdracht van zijn opleider, de hoogleraar S.S. Rosenstein, gaat Beukers zelf naar Rijnsburg toe.



Stamboom fam. Van der Meij uit het proefschrift van Beukers (1890)

Beukers spreekt Willem van der Meij en verricht een lichamelijk onderzoek. Na zijn ontslag uit het ziekenhuis was van der Meij steeds zieker geworden. Hij kon nauwelijks meer spreken, de choreatische bewegingen waren toegenomen en werken kon hij al geruime tijd niet meer. Volgens zijn vrouw was zijn optreden dwingerig en was hij ontevreden en lastig geworden. Zijn geheugen deed het niet goed, hij was minder bevattelijk en onverschillig voor zijn omgeving. Willem van der Meij zou korte tijd na de ontmoeting met Beukers overlijden. Beukers bezoekt in Rijnsburg ook de weduwe Ariana van der Meij-de Best, moeder van Willem, Cornelia, Arend en Maria, oma van twintig kleinkinderen. Hij ziet Cornelia en Arend, die dezelfde vreemde bewegingen als hun broer Willem maken. Maria heeft het niet.

Het wordt Beukers al snel duidelijk. De familie heeft te maken met de ziekte die nog maar kort geleden door Huntington is beschreven. Het is chorea hereditaria adultorum.

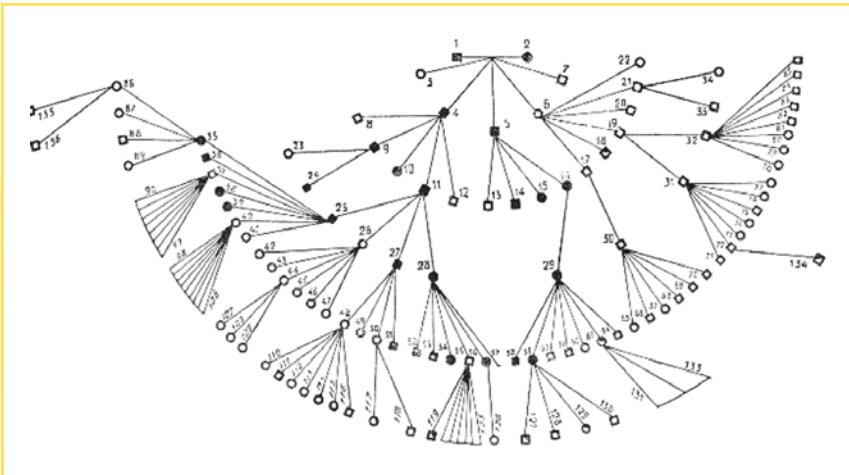
Gezelle Meerburg komt dertig jaar later de familie van der Meij weer tegen. Hij bezoekt de kinderen van Cornelia. De oudste dochter Johanna is dan al aan de ziekte van Huntington overleden. Anna, de tweede dochter, is opgenomen in een inrichting, Cornelis, de oudste zoon, wordt in een ziekenhuis verpleegd vanwege onwillekeurige bewegingen, Jan, de vijfde, lijkt gezond, de jongste zoon Dirk heeft poliomyelitis gehad en kan niet lopen. Zijn gelaatsuitdrukking is levendig, hij heeft vreemde bewegingen in zijn gezicht.

Ook Gezelle Meerburg maakt een stamboom van de familie van der Meij.

## APPARTEMENTEN

Op 16 april 2008 werd de eerste paal geslagen voor zes appartementen in de nieuwe wijk Westerhaghe te Rijnsburg voor mensen met de ziekte van Huntington. De woningen zijn bestemd voor alleenwonenden in de eerste fase van de ziekte. De samenwerkende partijen zijn de Vereniging van Huntington, SpiritWonen en de stichting Topaz waaronder Overduin valt.

De drie samenwerkende partijen zijn van mening dat zij een gezamenlijke verantwoordelijkheid hebben als het gaat om het huisvesten van alleenwonenden met de ziekte van Huntington voor wie nog geen indicatie voor verblijf in het verpleeghuis bestaat. Het is de bedoeling dat de bewoners in de planvoorbereidingsfase hun wensen kenbaar kunnen maken. De appartementen worden daarnaast voorzien van een aantal domotica-voorzieningen (elektronische toepassingen in de woning), die worden gerealiseerd door een bijdrage van het Prinses Beatrix Fonds. De mensen met de ziekte van Huntington, die in de appartementen komen wonen, zijn zelf verantwoordelijk voor eerstelijns medische zorg, bijvoorbeeld via de eigen huisarts. Aanvullende zorg is op indicatie te leveren door of via Topaz.



Stamboom fam. Van der Meij uit het proefschrift van Gezelle Meerburg (1923)

## HOOFDSTUK 8

## DE WETENSCHAPPERS

Sinds George Huntington in 1872 zijn artikel publiceerde, zijn er in Nederland mensen geweest die zich, meer dan anderen, hebben verdiept in de ziekte chorea hereditaria adultorum en wat daarbij speelt. We noemen ze hier in chronologische volgorde:

**PROF. DR. S.S. ROSENSTEIN (1832-1906)**

Samuel Siegmund Rosenstein wordt in 1832 in Berlijn geboren. Na zijn artsexamen in 1855 promoveert hij op een verhandeling over nierziekten, die afgedrukt wordt in *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin*. Na zijn promotie werkt hij enige tijd bij Rudolf Virchow, die in Berlijn hoogleraar pathologische anatomie is en beroemd in binnen- en buitenland.

In 1866 wordt Rosenstein benoemd als hoogleraar in de geneeskunde in Groningen.

De Groningse faculteit is bijzonder trots op deze benoeming. De Duitse geneeskunde staat immers op een hoog peil en de top van de Duitse wetenschappers zetelt in Berlijn. Dat juist een geneeskundige uit Berlijn de Nederlandse geleerden komt versterken, geeft aanzien. Door z'n veelzijdigheid en deskundigheid groeit hij in korte tijd uit tot een 'hooggeschat leraar en een gevierd geneesheer'.

Voor Groningen is het een grote teleurstelling als Rosenstein in 1873 naar Leiden vertrekt met medeneming van een flink aantal studenten. Hij blijft er tot 1902. Zijn inaugurele rede in Groningen was nog in het Duits, maar hij doorloopt z'n 'inburgeringscursus' met succes: in Leiden heeft zijn rede een Nederlandse titel en wordt in het Nederlands uitgesproken.

Eén van zijn leerlingen geeft een impressie van de colleges van Rosenstein:

'Nog zie ik Rosenstein voor mij zitten in de college-kamer. Het ziekbed in het midden, een schare studenten er om heen en de Leermeester gezeten op een eenvoudig leunstoeltje naast de zieke, de knieën over elkaar, de handen steunend op de stethoscoop, nu en dan de baard uitstrijkend, terwijl de woorden ongemerkt van zijn lippen vloeien, schier hardop denkend, doch nooit louter refererend, altijd op alles een eigen stempel drukkend, de vrucht van eigen nadenken en zelfstandige overweging. Dan hingen wij aan zijn lippen. Daarbij was Rosenstein nooit vervelend of langdradig, dikwijls geestig en altijd duidelijk en zaakrijk, zonder te veel in kleinigheden af te dalen. Te verwonderen was het dan ook niet dat jonge artsen en leerlingen van Rosenstein, van een studiereis uit het buitenland terugkerend, als om strijd getuigden, dat men, om bij de beste klinieken te horen, in Leiden moest blijven. Op de polikliniek, waar de responsie op de voorgrond werd gesteld, ging het natuurlijk iets minder officieel toe. Hier werden wij voor de praktijk, voor het spreekuur opgeleid; dat wij hier altijd voor ons genoeg uit waren is wat te veel gezegd; doch iedereen had hier zijn 'mauvais quart d'heure', zodat het bekende 'hodi mihi, eras tibi' van toepassing was en kalmerend werkte. Doch wat nood! Wij werden hier zó verrijkt met wenken voor de praktijk en het praktische leven, de polikliniek was zó buitengewoon leerzaam en interessant en gaf zó dikwijls aanleiding tot een opgewekte stemming en gezonde humor, dat men spoedig was vergeten als men bij de responsie eens wat erg onderhanden was genomen.'

Door zijn houding inspireert Rosenstein zijn medewerkers zich in alles wat mogelijk is te verdiepen, ook in de ziekte van Huntington. Bij hem wordt het eerste Nederlandse proefschrift over de ziekte van Huntington geschreven (1890).

**DR. G.P. FRETS (1879-1958)**

Gerrit Pieter Frets, geboren in Boskoop, studeerde geneeskunde aan de Universiteit van Utrecht. Hij promoveerde in 1924 aan de Universiteit van Amsterdam. Hij was assistent in de anatomie in Leiden en Amsterdam. Van 1913 tot 1944 werkte

hij als gestichtsarts in de psychiatrische inrichting Maasoord in Rotterdam. Frets was de eerste voorzitter van de in 1930 tot stand gekomen Nederlandse Eugenetische Federatie. Hij publiceerde veel over eugenetica en zat in alle mogelijke commissies waar eugenetica ter sprake kwam. Hij was een overtuigd sociaal-democraat, actief in de gemeentepolitiek en een voorstander van pragmatische oplossingen van maatschappelijke problemen. Frets was in Californië geweest, waar hij zich breed had georiënteerd op de sterilisaties op eugenetische gronden die daar werden verricht.

In Maasoord kwam hij in contact met patiënten met de ziekte van Huntington en hun familie. De ziekte had zijn belangstelling vanwege de erfelijkheid en de enorme impact van de ziekte op de patiënt zelf en de familie. De mensen leken zich volgens hem, niet bewust te zijn van het erfelijke karakter van de ziekte. Frets gebruikte de ziekte van Huntington veelal als voorbeeld, om zijn argumenten voor eugenetische sterilisaties te ondersteunen. Hij heeft verschillende publicaties over de ziekte van Huntington op zijn naam staan.

#### DR. G.F. GEZELLE MEERBURG (1881-?)

George Frans Gezelle Meerburg werd in 1881 in Spijkenisse geboren. Nadat hij in 1908 in Utrecht afstudeerde, bracht hij een jaar door in de kliniek van prof. H. Liepmann in Berlijn. Vervolgens werkte hij vier jaar in de psychiatrische inrichting Vrederust in Bergen op Zoom. Daarna vestigde hij zich als huisarts in Utrecht. In de periode als huisarts, werkte hij aan zijn proefschrift, dat gaat over de ziekte van Huntington.

Hij verdiepte zich in de Nederlandse, Europese en Amerikaanse literatuur over de ziekte en deed in Nederland anatomisch – en genealogisch onderzoek. Daarbij onderzocht hij specifiek de suïcidaliteit, het overmatig alcoholgebruik en het voorkomen van psychosen bij mensen met de ziekte van Huntington. Gezelle Meerburg promoveerde aan de Universiteit van Utrecht bij prof. dr. C. Winkler.

Na zijn promotie werd hij medisch adjunct directeur van het Wilhelmina Gasthuis in Amsterdam en werkte daar als internist. In 1930 werd hij geneesheer directeur van het Tesselschade Ziekenhuis in Amsterdam, dat in 1937 sloot. Gezelle Meerburg begon daarna een eigen praktijk als specialist in allergische – en stofwisselingsziekten.

De Tweede Wereldoorlog betekende een keerpunt in zijn medische carrière.

#### DR. M.C. MACKENZIE-V.D.NOORDAA (1911-1990)

Maria Catharina Mackenzie-v.d.Noordaa werd in 1911 in Amsterdam geboren. Zij studeerde geneeskunde aan de Universiteit van Amsterdam en specialiseerde zich tot zenuwarts in het Wilhelmina Gasthuis aldaar. Ze promoveerde in 1941 en werkte lange tijd bij de GG en GD in Amsterdam bij de afdeling ouderenzorg. Daarnaast had ze tot op hoge leeftijd een eigen praktijk als psychoanalytica, deed leeranalyses en gaf regelmatig referaten voor de leden van de Nederlandse Vereniging voor Psychoanalyse.

Bovendien probeerde ze alle mensen in Nederland met de ziekte van Huntington in kaart te brengen. De eerste mappen van het Huntington archief van Mackenzie-v.d.Noordaa bevatten patiëntendossiers uit 1932 en 1933 van het Wilhelmina Gasthuis. Mogelijk is toen de fascinatie voor mensen met de ziekte van Huntington en hun families begonnen.

Mackenzie heeft tussen 1932 en 1980 haar Huntington archief opgebouwd. Zij heeft geprobeerd alle mensen in Nederland met de ziekte van Huntington onder te brengen in stambomen om zo in twijfelgevallen tot een diagnose te kunnen komen.

In de jaren zestig en zeventig van de 20<sup>ste</sup> eeuw gold Mackenzie in Nederland als dé deskundige op het gebied van de ziekte van Huntington. Huisartsen, neurologen, psychiaters en juristen vroegen haar om advies over de ziekte in bepaalde families. Familieleden, die ontdekt hadden dat de ziekte binnen de familie voorkwam, vroegen haar om raad. Zij werden uitgenodigd om op het spreekuur bij haar thuis te komen. 'Het kost u alleen maar reisgeld, het consult is gratis', schreef ze aan zo'n familie.

Het Huntington-archief van Mackenzie-v.d.Noordaa is eind jaren tachtig onder het beheer van de Nederlandse chorea van Huntington Stichting gekomen en verder uitgewerkt door mevrouw drs. M. Vegter - v.d.Vlis, zenuwarts, die van 1973 tot 2004 verbonden was aan het Anthropogenetisch Instituut en later het Klinisch Genetisch Centrum in Leiden.

Dr. Mackenzie was van 1976 tot 1987 lid van de Wetenschappelijke adviesraad van de Vereniging van Huntington. Zij heeft verschillende publicaties over de ziekte van Huntington op haar naam staan.

De Nederlandse chorea van Huntington Stichting werd in december 1982 opgericht met als doel: bevordering van het wetenschappelijk onderzoek naar de chorea van Huntington; bevordering van curatieve en sociaal-maatschappelijke activiteiten ten behoeve van patiënten lijdende aan de chorea van Huntington; werving, beheer en besteding van financiële middelen ten behoeve van de hierboven genoemde doeleinden. Behalve de Vereniging van Huntington zijn de Universiteit van Leiden en de afdelingen Neurologie en Klinische Genetica van het Leids Universitair Medisch Centrum vertegenwoordigd in de Nederlandse chorea van Huntington Stichting.

#### PROF. DR. L.N. WENT (1919)

Lodewijk Nicolaas (Loe) Went werd op 4 januari 1919 geboren. In 1937 ging hij te Leiden scheikunde studeren. Na de sluiting van de Universiteit in 1940 moest Went onderduiken voor de Duitse bezetter. Daarna vervolgde hij zijn opleiding op het fysiologisch laboratorium in Amsterdam, waar hij in 1945 afstudeerde. In 1948 promoveerde hij in Utrecht. Tot 1954 werkte hij in Jakarta waar hij als lector biochemie verbonden was aan de medische faculteit. Vandaar vertrok hij naar Jamaica waar hij als lector *chemical pathology* onderzoek deed naar erfelijke bloedziekten.

In 1960 werd Went hoofd van het laboratorium van de neurologie en ontmoette dr. G.W. Bruyn, die daar werkte als chef de clinique. In 1963 wordt hij medewerker op de afdeling anthropogenetica. In 1976 promoveerde hij tot lector anthropogenetica, later tot hoogleraar anthropogenetica. Bruyn zag op zijn afdeling veel Huntingtonpatiënten en Went startte met het bijeenbrengen van de stamboomgegevens en het doen van wetenschappelijk onderzoek.

Samen met Bruyn gaf Went mede de aanzet tot de oprichting van de *International Research Group on Huntington's chorea* in 1967. Went en Bruyn namen ook samen het initiatief voor de oprichting van de patiëntenvereniging, de Vereniging van Huntington. Tot november 1998 was Loe Went lid van de Wetenschappelijke

adviesraad van de Vereniging van Huntington. Inmiddels is hij meer dan twintig jaar gepensioneerd.

Tot op de dag van vandaag is Loe Went een graag geziene gast op wetenschappelijke congressen, bijeenkomsten en vergaderingen van de Vereniging van Huntington en een enthousiaste deskundige, die je om advies kunt vragen.

#### PROF. DR. G.W. BRUYN (1928-2002)

George Willem Bruyn specialiseerde zich tot zenuwarts en promoveerde in Utrecht bij prof. dr. H.C. Rümke in 1959. Hij zag zijn eerste patiënt met de ziekte van Huntington in de Psychiatrische Universiteitskliniek in Utrecht. De patiënt was opgenomen met de diagnose schizofrenie. Bruyn zag de bijzondere bewegingen en zocht alle mogelijke literatuur op. Na intensieve studie kon hij de diagnose veranderen in ziekte van Huntington.

De aandacht voor de ziekte van Huntington was hem niet vreemd. Zijn vader, J.W. Bruyn, aanvankelijk psychiater in het Sint Joris Gasthuis in Delft, later de eerste geneesheer-directeur van de psychiatrische inrichting Zon en Schild in Amersfoort (van 1930-1942), diagnosticeerde in 1939 de ziekte van Huntington bij twee broers uit Nijkerk, waardoor er, net als bij George Huntington, bij meerdere generaties artsen aandacht voor mensen met de ziekte van Huntington was.

Na als jong neuroloog als chef de clinique van de afdeling neurologie in Leiden te hebben gewerkt, kwam hij in 1976 terug als hoofd van de afdeling. Door zijn geestdrift en enthousiasme zet hij Leiden én de ziekte van Huntington op de kaart voor wat betreft de internationale literatuur. Niet alleen stimuleerde hij anderen, zelf heeft hij ontelbare publicaties op zijn naam staan en is jarenlang *Editor in chief* van het *Journal of Neurological Sciences* en later van *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Samen met prof. dr. P.J. Vinken gaf hij het *Handbook of Clinical Neurology* uit, waarin een hoofdstuk over *Huntington's disease* staat. Aan dit Handboek heeft hij zijn grote internationale bekendheid te danken. Tijdens zijn periode als hoogleraar promoveerden zevenentwintig onderzoekers, waaronder de huidige leden van de Wetenschappelijke Adviesraad van de Vereniging van Huntington, prof. dr. R.A.C. Roos (Leiden) en prof. dr. H.P.H. Kremer (Nijmegen), die zich beiden actief zijn gaan inzetten voor mensen met de ziekte van Huntington.

Vanaf de oprichting tot aan zijn pensionering in 1992 was hij lid van de Wetenschappelijke Adviesraad van de Vereniging van Huntington. Hij was altijd bereid de Vereniging en individuele patiënten met raad en daad terzijde te staan.

**LEERSTOEL HUNTINGTON: PROF. DR. A. TIBBEN**

In 1999 wordt een bijzondere leerstoel gevestigd aan de Universiteit Leiden, die zich richtte op erfelijke neurodegeneratieve aandoeningen, in het bijzonder de ziekte van Huntington. De leerstoel kwam er namens de Stichting De Open Ankh, de Atlant Zorggroep en het Prinses Beatrixfonds. Tot bijzonder hoogleraar voor deze leerstoel werd dr. Aad Tibben benoemd.

Over zijn inspiratie schrijft hij:

‘De ontwikkelingen in de humane genetica bieden voor mij als medisch psycholoog/psychotherapeut indrukwekkende vergezichten. Eindelijk – na generaties – gloort voor risicodragers voor de ziekte van Huntington, en andere tot nu toe onbehandelbare hersenziekten, enig perspectief. Predictieve DNA diagnostiek geeft mogelijkheden de eigen toekomst te dirigeren. Hoop is niet alleen meer een illusie. De ziekte van Huntington is een fascinerend model voor de multidisciplinaire bestudering van erfelijke, later in het leven optredende ziekten. We kunnen nu inzicht krijgen in de ontwikkeling van de persoonlijkheid onder invloed van zowel de erfelijke constitutie als de omgeving. Hadden ooit eerder de fundamentele, medische en sociale wetenschappen zo’n gemeenschappelijk onderzoeksterrein?’

**GEDICHT VAN MARIAN**

Ik wil geen Huntington

Ik wil niet ziek zijn  
en overgeleverd worden aan het lot

Ik wil geen achteruitgang  
ik wil geen hulp  
ik wil het allemaal zelf doen

Ik wil geen bewegingen  
met starende blikken

Ik wil geen Huntingtonbuien

Ik wil niet dat ik later niets  
meer heb te vertellen

Ik wil geen verdriet voelen  
geen getob over de toekomst die er niet is  
geen getob over mijn kinderen

Maar we hebben weinig keuze  
je kunt wel stellen geen



## HOOFDSTUK 9

EEN BRAAKLIGGEND  
TERREIN

Vanaf de jaren zestig van de 20<sup>ste</sup> eeuw zijn mensen met de ziekte van Huntington in de psychiatrische gezondheidszorg nogal tussen wal en schip geraakt. Een van de oorzaken was de scheiding van de specialismen neurologie en psychiatrie.

Hoe ging dat proces?

Bij specialisatie en differentiatie in de geneeskunde aan het eind van de 19<sup>de</sup> eeuw was aanvankelijk de aandacht voor zowel de vakken psychiatrie als neurologie niet erg groot. Dr. C. Winkler (1855-1941), de eerste hoogleraar psychiatrie en neurologie in Nederland (Utrecht), schreef in zijn memoires dat hij geen psychiatrische of neurologische kennis had toen hij in 1879 te Utrecht zijn arts-examen deed. Over de anatomie van de hersenen had hij bijvoorbeeld niets geleerd.

In 1885 werd Winkler gevraagd de lessen psychiatrie te Utrecht te gaan verzorgen. Een opmerkelijke vraag. Dat vond Winkler zelf ook, omdat hij tot dan toe geen enkele aandacht voor het specialisme had gehad.

Winkler schrijft daarover:

‘Ik deinsde echter voor dit aanbod terug en antwoordde [F.C.] Donders, dat ik van psychiatrie niets af wist en dat ik mij niet kon voorstellen, dat het dagelijks omgaan met krankzinnigen mij zou bevredigen. Wel gaf ik te kennen, dat de neurologie mij zeer aantrok en dat ik ook graag zenuwpatiënten behandelde, maar dat ik er niets voor voelde, ter wille van de psychiatrie een ernstige studie te moeten maken van filosofie en psychologie. Kortom, ik vertelde medicus te willen blijven en niet een vak te willen, dat mij zover van de geneeskunde zou verwijderen als het destijds scheen het geval te zijn met de psychiatrie van die dagen.’

## VAKBLAD

In de dagen van Winkler bestond er nog geen formele opleiding tot specialist in óf de neurologie óf de psychiatrie. Psychiaters en neurologen volgden dezelfde opleiding en noemden zich zenuwarts, een betiteling die pas in 1932 officieel werd. Na hun opleiding kozen ze voor een bepaalde richting van het vak. De zenuwartsen zaten in één vereniging, de Nederlandsche Vereniging voor Psychiatrie en Neurologie. En er was slechts één vakblad (*Psychiatrische en Neurologische Bladen*).

In de laatste helft van de 19<sup>de</sup> en aan het begin van de 20<sup>ste</sup> eeuw ging de benadering en behandeling van psychisch zieken weliswaar via het medische model, de scheiding der geesten werd al zichtbaar. De Leidse hoogleraar Jelgersma verwoordde het in 1919 op deze manier:

‘Toen ik psychiater werd, nu vijfendertig jaar geleden, was ik een kind van mijn tijd en ik meende ook, dat in de beoefening der natuurwetenschappen de enige weg gegeven was om tot een begrip van de geestelijke ziekten te komen. Toen ik twintig jaar geleden mijn betrekking aanvaardde, nam ik zonder gewetensbezwaar en onverplicht het onderwijs in de organische neurologie op mij, bovendien kon men dit toen met enige goede wil een gedeelte van mijn vak noemen. De psychische symptomen zouden immers organisch verklaard moeten worden, de melancholie zou even goed een organische ziekte zijn als de dementia paralytica en de multiple sclerose. De organische weg was de lange, maar de enig juiste, had een van mijn leermeesters gezegd. Maar nu zie ik het anders: neurologie en psychiatrie, ofschoon in velerlei opzichten innig verbonden, verschillen essentieel. De neurologie staat evenals de gehele medische wetenschap buiten het subjectief geestelijke, dat een wezenlijk bestanddeel der psychiatrische wetenschap is. Vandaar, dat het mij zo gewenst voorkomt beide vakken in verschillende handen te brengen.’

De oorzaak van een geestesziekte werd tot rond 1930 in de hersenen gezocht. Bij het psychiatrisch onderzoek lag in die tijd de nadruk op de fysiologie, de neurologie en de pathologische anatomie. De behandeling van krankzinnigen was een zaak van dokters. 'Psychiatrie is de leer der hersenziekten' schreef Jelgersma als eerste zin in zijn *Leerboek psychiatrie*. De somatische benadering van psychiatrische patiënten gaf ook veel meer perspectief, doordat de diagnostische en therapeutische mogelijkheden van de artsen in deze periode snel toenamen.

Na de Tweede Wereldoorlog kreeg gestoord gedrag vooral een psychologische – of sociologische uitleg. Het belang van de hersenen voor het psychisch functioneren werd niet betwist, maar veel interesse bestond er niet meer voor.

Op een internationaal congres in Londen in 1949 werd het einddoel van de psychiatrie geformuleerd:

***Het helpen de mens te leren leven samen met andere mensen in één wereld.***

Psychiaters gingen zich richten op de maatschappij. De aandacht van psychiaters voor (de vrijwel onbehandelbare) gedragsproblemen als gevolg van stoornissen in de hersenen, zoals bij mensen met de ziekte van Huntington, verminderde. Zenuwartsen die zich meer in de neurologie verdiepten, gingen zich steeds vaker beperken tot die stoornissen waarbij sprake was van objectieve afwijkingen. Afwijkingen die je kon vaststellen door neurologisch onderzoek of technisch hulponderzoek. De aandacht voor gedrag, emotie en persoonlijkheid verminderde.

#### GESLOTEN REGISTER

In 1970 splitste de Nederlandsche Vereniging voor Psychiatrie en Neurologie zich definitief. In mei 1982 werd de laatste zenuwarts ingeschreven in het register voor de specialistenopleiding zenuw- en zielsziekten. Daarna werd het register voorgoed gesloten.

Het grensgebied tussen beide vakgebieden kwam braak te liggen. Er was dus sprake van een braakliggend terrein tussen neurologie en psychiatrie

***Het gevolg van de differentiatie in neurologie en psychiatrie voor mensen met organische psychiatrische stoornissen, zoals bij de ziekte van Huntington, was 'een ontzielde neurologie naast een hersenloze psychiatrie'.***

Voor mensen met de ziekte van Huntington werd de samenwerking van neurologen en genetici over de hele wereld belangrijk. Deze wetenschappers wilden de ziekte van Huntington onderzoeken, bespreken, en bestrijden. Het startpunt daarvoor was *International Research Committee of Huntington's disease*, dat in 1967 in Montreal (Canada) werd opgericht.

In de hiërarchie van aandacht van psychiaters en psychiatrisch verpleegkundigen kwamen mensen met de ziekte van Huntington onderaan te staan. Zij hoorden bij de chronisch zieke, onbehandelbare, niet-resocialiseerbare patiënten. Daar viel geen eer aan te behalen.

Eind 2005 is vanuit de neurologie het specialisme gedragsneurologie ontstaan. Het specialisme beweegt zich op het grensgebied van psychiatrie en neurologie. De gedragsneuroloog begint bij het probleem in de hersenen, zoals bij dementie, ziekte van Parkinson, ziekte van Huntington of CVA en kijkt daarna naar de emotionele, cognitieve en gedragsmatige gevolgen die deze ziekten hebben en die vaak het grootste lijden veroorzaken.'

## HOOFDSTUK 10

VAN PSYCHIATRIE  
NAAR INTEGRALE ZORG

Mensen met de ziekte van Huntington waren vanaf de jaren zestig niet meer op hun plaats in een psychiatrische inrichting om goede, verantwoorde zorg en behandeling te krijgen.

Waar was wel plek voor hen?

**Praktijkvoorbeeld 1 1993**

De 64 jarige heer T. wordt wegens onrust, agressie en steeds heviger wordende smetvrees opgenomen in het psychiatrisch ziekenhuis te L. Het doel van de opname is het verminderen van de agressie, het leren omgaan met z'n smetvrees en het aanvaarden van zijn ziekte. Sinds enige tijd weet de heer T. dat hij de ziekte van Huntington heeft.

**Uit het dagboek van mevrouw T. (echtgenote van de heer T.) 28 november 1993**

'Tijdens een vlaag van razernij is hij naar een separeerruimte gebracht. Hij is daar vastgebonden en alleen gelaten. Toen hij wat rustiger werd is hij losgemaakt. Hij moest al z'n kleren uittrekken en mocht zelfs geen pyjama aan. Hij weigerde te eten en te drinken of medicijnen te nemen. De deur ging op slot en hij werd alleen gelaten. Geen bel, het licht dag en nacht aan en niemand kon hem horen. Hij moest op de grond plassen en poepen. En mij raadden ze aan niet te komen!

Heus, ik schrijf 1993. Mensonterend is dit. Voor een patiënt met waanideeën dat alles om hem heen vuil is! Dit is toch niet goed te praten. Tot diep in z'n ziel moet hij gekwetst zijn geweest. De volgende morgen ben ik samen met de arts en de maatschappelijk werkster bij hem naar binnen gegaan. Hij had een pyjama aan. Het stonk er naar pies. Hij huilde dat hij op de grond gepoept had. Ik heb toen heel lief tegen hem gedaan en z'n tranen gedroogd. Ik kreeg hem zo ver dat hij wilde douchen, heb hem daarbij geholpen en hem aangekleed. De arts en de maatschappelijk werkster zijn weggegaan, want er kon zo niet gepraat worden. Een paar dagen later mocht de deur open blijven en het licht 's nachts uit. Het lichtknopje zat buiten de deur! We hebben de cel met parfum bespoten, maar de pieslucht was niet te verdrijven.'

Meneer T. wordt na een jaar opname in het psychiatrisch ziekenhuis overgeplaatst naar het verpleeghuis te D. Hij is sterk vermagerd, kan niet meer lopen en nauwelijks praten.

**Uit het dagboek van mevrouw T. 4 september 1994**

'Henk is overgebracht naar het verpleeghuis in D. Van de hel naar de hemel is mijn eerste indruk. Na veertien dagen is hij al ruim 1 kilogram aangekomen. Hij maakt grapjes en heeft gedanst met de zuster. Hij loopt af en toe en praat duidelijker. Ik ben met hem naar een voetbalwedstrijd geweest; hij heeft de hele wedstrijd rustig in de rolstoel zitten kijken.'

**HET BEGIN**

Gerrit Dommerholt, de toenmalige voorzitter van de Vereniging van Huntington, hoorde in 1983 verhalen over het *Arthur Preston Centre* in Melbourne, Australië, waar vijftientig mensen met de ziekte van Huntington bij elkaar woonden en verpleegd werden. Dommerholt was enthousiast over deze vorm van zorg en schreef daarover in het *Kontaktblad* van de Vereniging van Huntington:

'Ik denk dat de ervaringen die daar in de loop van de jaren zijn opgedaan van grote betekenis kunnen zijn voor de verpleging van onze patiënten. We hoeven niet direct aan een eigen centrum te denken, maar de informatie zou u door kunnen geven aan verpleeginrichtingen en psychiatrische ziekenhuizen, waar uw familieleden worden verpleegd. Misschien is er een bestaand verpleeghuis in Nederland dat zich wil gaan specialiseren in de verpleging van Huntingtonpatiënten of die een deel van het tehuis voor hen willen bestemmen. Het lijkt mij een belangrijke taak voor onze vereniging: verbetering van de kwaliteit van het leven van de Huntington patiënt. De zeer goede contacten die we bijvoorbeeld hebben met de verpleeginrichting Hullenoord, de interesse van de verpleegkundigen van dat tehuis en de directeur zelf, geven mij hoop dat er verbetering in de mogelijkheden tot verpleging in zit!'

Dr. G.L. Ellinger, psychiater en geneesheer-directeur van het verpleeghuis Hullenoord in Beekbergen, zorgde ervoor dat patiënten met de ziekte van Huntington, die waren opgenomen in een psychiatrische inrichting in de Achterhoek, verpleegd konden worden in speciaal voor hen gerealiseerde kamers in Hullenoord. De belangrijkste reden om mensen met de ziekte van Huntington in Hullenoord op te nemen werd door Ellinger de evolutie binnen de psychiatrie zelf genoemd. Men was daar volgens hem zozeer gericht op een kortere verblijfsduur, dat er voor mensen met de ziekte van Huntington geen plek meer was. Men zag de mensen nog al eens voor dement aan, vanwege hun spraakstoornissen. Huntingtonpatiënten werden door de andere patiënten vaak gemeden vanwege hun, voor anderen soms bedreigende, onwillekeurige bewegingen. Huntingtonpatiënten voelden zich daardoor afgewezen, niet alleen door de patiënten maar ook door het personeel, dat vooral het teveel aan werk dat de verzorging van de Huntingtonpatiënt met zich meebracht, nauwelijks aankon en wilde.

Hullenoord had in 1989 tweeëntwintig patiënten met de ziekte van Huntington binnen zijn muren, vanwege de hoge werkdruk verdeeld over verschillende afdelingen. Daardoor kon iedereen in Hullenoord die met één van deze afdelingen te maken kreeg, een bijzondere deskundigheid ontwikkelen. Zo stelde men een aantal normen op waaraan een categorale voorziening (een voorziening speciaal voor Huntingtonpatiënten) moest voldoen: verzorgingsnormen, architectonische normen en personeelsnormen.

De verzorgingsnormen bestonden uit het uitproberen van alle mogelijke hulpmiddelen, het omschrijven van grenzen voor de zorg, de mogelijkheid van verschillende diëten, enzovoort.

Wat betreft de architectonische normen had men voor de inrichting van een afdeling bijvoorbeeld onbreekbaar glas. Verder werden verwarmingselementen weggewerkt om stoten te voorkomen en moesten er voldoende grote deuren zijn. Ook moesten alle mogelijke plaatsen met een rolstoel toegankelijk zijn.

Wat de personeelsnormen betreft, omdat Huntingtonpatiënten zoveel zorg en aandacht vroegen, vond men dat het personeel daarvoor speciaal opgeleid moest zijn.

## DE OVERHEID

Op 22 augustus 1984 schreef inspecteur voor de psychogeriatric, dr. D.J.B. Ringoir, uit naam van de Geneeskundige Hoofdingspectie voor de Geestelijke Volksgezondheid een brief waarin hij aandacht vroeg voor de verpleging en verzorging van mensen met de ziekte van Huntington:

‘... Een probleem is dat de patiënten lijdende aan Chorea van Huntington verspreid tussen andere patiënten met andere aandoeningen zoals seniele dementie zijn opgenomen.

De laatste tijd ontstaat zowel in het veld van de hulpverlening als bij de Huntington Vereniging het gevoel dat dit zowel voor de Huntingtonpatiënt als de andere patiënten geen goede zaak is. Deze patiënt onderscheidt zich door een veel jongere leeftijd en daardoor een ander sociaal netwerk, het afwijkende als hinderlijk en afschrikkend ervaren gedragspatroon (chorea) en de geestelijke stoornis die soms wel maar ook niet altijd dementieel genoemd mag worden.

Het zou daarom aanbeveling kunnen verdienen patiënten die thans verspreid in verpleeghuizen zijn opgenomen te concentreren in één of twee verpleeghuizen die een speciale afdeling voor de verzorging van deze patiënten bezitten. Het gaat voor alle duidelijkheid niet om een nieuwe groep patiënten maar om een concentratie met het oog op een betere verpleging en verzorging.

[...]

Mijn voorzichtige indruk is dat hier planologisch gezien sprake kan zijn van een boven regionale functie, ditmaal niet gebaseerd op levensovertuiging maar op een familiale ziekte.’

Ringoir zag hiervoor twee geschikte locaties: Hullenoord in Beekbergen en Overduin in Katwijk aan Zee. Beekbergen, omdat men zich daar al geruime tijd toelegde op het verplegen van mensen met de ziekte van Huntington, Katwijk, omdat hij meende dat daar relatief veel families woonden waarbinnen de ziekte voorkwam. Bovendien waren Hullenoord en Overduin verpleeghuizen waar beide geneesheer-directeuren psychiaters waren, die bovendien de psychiatrische problemen van de bij hen opgenomen verpleeghuispatiënten zelf behandelden. De meeste verpleeghuizen werden in die tijd geleid door (oud) huisartsen. De psychiaters G.L. Ellinger van Hullenoord en J. Ringelberg van Overduin hadden over de behandeling van – en de zorg voor de patiënten met de ziekte van Huntington veel contact met elkaar.

Het bestuur van de Nederlandse Chorea van Huntington Stichting en het dagelijks bestuur van de Vereniging van Huntington reageerden enthousiast.

In het verpleeghuis Hullenoord kwam op 30 augustus 1984 een rapport uit over

de opzet van een Huntingtonafdeling. In Katwijk onderzocht een werkgroep de mogelijkheden van een categorale opvang van Huntingtonpatiënten in verpleeghuis Overduin.

In beide rapporten werd duidelijk dat een categorale opvang van Huntingtonpatiënten nodig was.

### LEEFTIJDVERSCHIL

Mensen met de ziekte van Huntington werden al langere tijd verpleegd in een verpleeghuis, maar zij waren daar niet altijd op hun plaats. In het verpleeghuis werd, vanwege de gedragsstoornissen, een Huntingtonpatiënt meestal op een psychogeriatrische afdeling opgenomen. Dat had nadelen vanwege het grote leeftijdsverschil. Maar de voordelen ten opzichte van opname in een psychiatrische inrichting waren groter.

In Hullenoord werd het in de loop der jaren duidelijk voor alle partijen, de patiënt, zijn familie, behandelaars en verplegenden, dat het bij elkaar brengen van mensen met de ziekte van Huntington voordelen zou opleveren. Deze voordelen wogen op tegen de nadelen zoals de voortdurende confrontatie met de ernst van de ziekte en het progressieve beloop daarvan bij medepatiënten en stigmatisering van patiënten en hun familie vanwege de erfelijkheid. Maar ook het nadeel van de vaak langere reistijden naar een specifieke locatie.

Op 12 november 1990 werd in de vergadering van het College voor Ziekenhuisvoorzieningen vastgesteld dat er voor mensen met de ziekte van Huntington voldoende zorginhoudelijke argumenten waren om de patiëntengroep geconcentreerd te verplegen. Het ging daarbij met name om mensen in dat stadium van de ziekte, waarbij zowel de bewegingen als de gedragsproblemen belangrijk aanwezig waren.

Hullenoord en Overduin werden weer genoemd als de verpleeghuizen bij uitstek om de functie van categoriaal verpleeghuis voor Huntingtonpatiënten op zich te nemen. De categorale afdeling zou een boven-regionale functie moeten krijgen. Dat betekent dat ze dus ook Huntingtonpatiënten van buiten de eigen regio zouden mogen opnemen.

### OVERDUIN

In het psychogeriatrisch verpleeghuis Overduin te Katwijk aan Zee werd in augustus 1974 de eerste patiënt met de diagnose ziekte van Huntington opgenomen, de 62 jarige A.H. Een jaar na de opname is hij overleden. In 1981 kwam de tweede patiënt met de ziekte van Huntington. Vanaf die tijd tot aan de realisering van de speciale unit in 1990 werden er in Overduin jaarlijks twee tot zes patiënten met de ziekte van Huntington verpleegd. Daarna nam het aantal opgenomen mensen met de ziekte van Huntington toe tot twintig. Met het in gebruik nemen van de (nieuw gebouwde) categorale afdeling in 1996 ging hun aantal naar veertig. Nu, in 2008, is het aantal opgenomen patiënten met de ziekte van Huntington, gestegen naar ruim zeventig.

Om een beeld te krijgen wat men heeft ondernomen om een categorale afdeling voor mensen met de ziekte van Huntington te verwezenlijken, wordt hier de procedure in het verpleeghuis Overduin te Katwijk beschreven.

In juni 1984 werd de mogelijkheid van een speciale afdeling voor Huntingtonpatiënten voor het eerst in het overleg van het instellingsbestuur naar voren gebracht. De notulen van die vergadering tonen dat er nog heel wat problemen waren te overwinnen:

'Naar aanleiding van de toelichting zegt de heer Ringelberg dat ieder plan voor - en nadelen heeft. In de regio komen veel Huntingtonpatiënten voor en hun aantal wordt steeds groter: in de eerstkomende twee jaar zullen 15 Huntingtonpatiënten verpleegbehoefstig worden, terwijl nadien hun aantal nog groter zal zijn. De vraag kan worden gesteld of deze patiënten in een verpleeghuis dan wel in een psychiatrisch ziekenhuis moeten worden opgenomen. De ziekenfondsen zullen pleiten voor opname in een psychiatrisch ziekenhuis, maar vanuit de Vereniging van Huntington wordt gevraagd om een drietal verpleeghuizen voor Huntingtonpatiënten in Nederland. In Overduin zijn enkele Huntingtonpatiënten opgenomen, wier opvang alsmede die van hun familie zeker niet gemakkelijk is. Indien Overduin zou besluiten een specifieke afdeling te bestemmen voor Huntingtonpatiënten zou een zodanig plan haaks staan op de visie van het verbindingkantoor. Over een zodanig plan zal binnenkort de discussie in Overduin op gang worden gebracht. Spreker vraagt zich dan ook af of thans verder gepraat zou moeten worden met de Vereniging van Huntington en met het RIAGG zolang het nog niet zeker is dat Overduin deze categorie patiënten zal kunnen opvangen. Een zodanige opvang vereist immer extra personeel. De heer Van de Velde meent dat eerst nagegaan moet worden of Huntingtonpatiënten thuis horen in een psychiatrisch ziekenhuis, dan wel in een verpleeghuis. Met andere woorden: hoe luidt het zorgcon-

cept voor deze categorie patiënten. Volgens Ringelberg leeft de wens tot opname in een verpleeghuis. Naar aanleiding van de vraag of Overduin zijn doelstelling aankan antwoordt de heer Lengton in negatieve zin. Voor de psychogeriatrische patiënten valt nog veel te doen, mede gelet op de beddennood voor deze patiëntencategorie. Voor Huntingtonpatiënten zou gedacht kunnen worden aan een dependance buiten Overduin, dus als aanvullende voorziening. Ringelberg stelt het huis van Waanders voor. Mevrouw Lodder meent dat juist Katwijk met zo'n grote concentratie van Huntingtonpatiënten voor een goede voorziening zou moeten zorgen. Mevrouw Lodder vindt een verzoek aan de inspectie reëel. De directie gaat praten over een voorziening uitgaand van Overduin.

De contacten met de Inspectie Volksgezondheid werden gelegd en resulteerden in de al eerder beschreven brief van Ringoir van 22 augustus 1984. De verpleging bleef zich keren tegen een speciale afdeling. Ze was niet alleen bang voor een te grote werkdruk, ze vreesde ook voor een te grote wetenschappelijke aandacht voor Huntingtonpatiënten ten koste van de psychogeriatrische patiënten: 'de psychogeriatrische geeft al genoeg werk'.

Er werd een werkgroep Huntington geformeerd, die de opdracht kreeg een onderzoek in te stellen naar de mogelijkheden van een categorale opvang voor Huntingtonpatiënten in Overduin.

In november 1985 werd het rapport van de werkgroep Huntington gepresenteerd en het werd zeer positief ontvangen. De plaatselijke huisartsenvereniging, het college van B en W in Valkenburg en de Katwijkse kerken waren enthousiast. De gemeente Katwijk toonde een gereserveerde houding omdat zij bang waren dat Overduin aanspraak zou gaan maken op gemeentelijke voorzieningen.

In april 1990 werd er gestart met een speciale unit met vijf Huntingtonpatiënten. En daarna werd het aantal opgenomen mensen met de ziekte van Huntington snel groter.

De meeste mensen kwamen via een opname in een psychiatrisch ziekenhuis naar Overduin. Het aantal mensen uit de regio werd steeds groter. De mensen kwamen behalve uit Katwijk uit Leerdam, Noordwijk, Ridderkerk, Gouda, IJmuiden, Den Haag, Amsterdam, Spijkenisse, Breda, Leiden, Leiderdorp, Hazerswoude, Haarlem, Alkmaar, Rijswijk, Wassenaar, Voorschoten, Weesp en Krommenie.

Op 13 november 1996 werd een afdeling geopend, speciaal ontworpen en gebouwd voor mensen met de ziekte van Huntington. Deskundigen uit binnen- en buitenland op het gebied van de ziekte van Huntington bezochten het symposium,

dat ter gelegenheid van het dertigjarig bestaan van Overduin én de opening van de nieuwe afdeling was georganiseerd. Verschillende inleiders hielden een betoog vanuit hun visie en vakgebied over de zorg voor de patiënt met de ziekte van Huntington. Een jaar later werd een tweede afdeling toegerust voor de opname van mensen met de ziekte van Huntington met een uitbreiding in 2004 en 2005 waardoor het aantal opgenomen patiënten met de ziekte van Huntington verder kon stijgen.

#### HUIDIGE CAPACITEIT VERPLEEGZORG VAN HUNTINGTONPATIËNTEN

Op dit moment (2008) zijn er zowel bij Heemhof als bij Overduin afdelingen in gebruik voor patiënten met de ziekte van Huntington.

Op de afdelingen, die specifiek bedoeld zijn voor Huntingtonpatiënten, is veel ruimte.

De afdelingen zijn aangepast aan de specifieke onwillekeurige bewegingen, zodat de kans op verwonding minimaal is. Zo zijn er schuifdeuren, een breed gangpad en hoog aangebrachte verwarmingsradiatoren. Het meubilair is van een extra stevige kwaliteit.

Verpleeghuisartsen, psychologen, diëtisten, logopedisten, fysiotherapeuten, ergotherapeuten en maatschappelijk werkers werken nauw met elkaar samen en onderhouden goede contacten met neurologen en psychiaters uit de regio om de behandeling van mensen met de ziekte van Huntington zo optimaal mogelijk te laten verlopen.

Niet alleen Heemhof en Overduin gingen zich bezig houden met de zorg voor Huntingtonpatiënten, ook andere verpleeghuizen zijn zich voor mensen met de ziekte van Huntington gaan interesseren, al bleef het aantal opnames beperkt. De Riethorst in Geertruidenberg, Het Gulden Huis in Den Haag en St. Martinus in Weert zijn daarvan goede voorbeelden. En andere huizen volgen, naarmate er minder mensen met de ziekte van Huntington in de psychiatrische instellingen (willen) verblijven. En uitbreidingen worden verwacht. Zo werd in 2008 in Grou (Friesland) een polikliniek geopend, speciaal voor Huntingtonpatiënten en hun familie. Er wordt gewerkt aan het invoeren van Ketenzorg, zodat mensen die geconfronteerd worden met de ziekte van Huntington op het juiste moment de door hen gewenste en noodzakelijke zorg in heel Nederland kunnen krijgen.



Tabel 1

AANTAL MENSEN MET DE ZIEKTE  
VAN HUNTINGTON IN OVERDUIN

1974	1	1991	7
1975	1	1992	10
1976	0	1993	14
1977	0	1994	18
1978	0	1995	19
1979	0	1996	18
1980	0	1997	29
1981	3	1998	32
1982	5	1999	31
1983	5	2000	35
1984	6	2001	32
1985	5	2002	34
1986	5	2003	40
1987	5	2004	45
1988	3	2005	70
1989	2	2006	70
1990	7	2007	70



# HOOFDSTUK 11

## DE BEHANDELING

### Praktijkvoorbeeld 1 1903

De 27 jarige Neeltje van der Meij wordt in 1903 opgenomen in de psychiatrische inrichting Endegeest op paviljoen B. wegens verschijnselen van krankzinnigheid. Zij zegt een stem te horen, die haar verbiedt iets te doen. Ze heeft de weken voor de opname niet gegeten, niet geslapen en zich niet gewassen.

#### Verslag van de opname

Neeltje is bij binnenkomst angstig en erg onrustig. Haar moeder en de veldwachter vergezellen haar. Ze schreeuwt dat zij niet naar het politiebureau wil. Ze heeft een bloedende wond aan haar arm, omdat zij de ruit van de koets, waarmee zij uit Rijnsburg is gekomen, heeft ingeslagen.

Ze heeft het voorkomen van een stevige, grofgebouwde boerendeern. Ze ziet er zeer verwaarloosd uit. Ze heeft zich onderweg bevuild met urine en ontlasting. Op vragen geeft zij geen antwoord.

#### Een half jaar na de opname

Neeltje van der Meij is na een half jaar bedrust weer gemobiliseerd. Ze hallucineert, ziet mannen en hoort de stem van de Heiland. Ze is incontinent van urine en ontlasting. Ze komt uit bed en loopt onrustig door de gangen, de muren en ramen betastend. Ze slaat om zich heen alsof ze wordt aangevallen door vele insecten. Vraagt men haar eens te gaan zitten, dan reageert ze boos met schelden en slaan. De diagnose is gesteld op de ziekte van Huntington, na aanvankelijk dementia praecox te hebben overwogen.

Ze wordt behandeld met solutio Fowleri en broom.

Neeltje van der Meij is in 1910 in Endegeest overleden.

In de eerste decennia van de 20ste eeuw werd de ziekte van Huntington voor huisartsen, zenuwartsen en verplegenden een wat bekendere ziekte. Ondanks het feit dat nog veel mensen met de ziekte van Huntington in de gestichten waren opgenomen met diagnoses als schizofrenie, psychose, hersentuberculose, melancholie en epilepsie.

Met de toename van het aantal mensen in de Nederlandse gestichten aan het eind van de 19de eeuw, nam de behoefte aan kalmerende medicatie toe. Men wilde af van de oude middelen als dwangtoestellen en dwangbuizen. De medicijnen waarover men beschikte zoals chloralhydraat, paraldehyde, broom en opium, waren echter zeer verslavend en bij langdurig gebruik zelfs giftig. Ondanks dat werden ze veel toegediend, zelfs in zeer hoge doseringen.

Als mogelijk alternatief werd gekozen voor bed- of badverpleging.

Neeltje van der Meij bijvoorbeeld, werd na haar opname in Endegeest niet behandeld met medicijnen, zij kreeg bedrust. Mensen werden daar kalmer van. De polsslagen en de ademhaling werden rustiger en het verminderde aantal prikkels beïnvloedde het gedrag positief. Wel leek men er ook verslaafd aan te kunnen raken. Bovendien waren de gevaren van bedverpleging groot. Denk aan decubitus (doorliggen), obstipatie en pneumonie (longontsteking).

Dat gold ook voor de badverpleging. Weliswaar kwam decubitus een stuk minder voor, hier was het gevaar van verbranden, verdrinken en ontsnappen heel groot.

Om de onwillekeurige bewegingen te verminderen kreeg men de druppels van Fowler, een arsenicum preparaat.

Arsenicum is een rattenkruidmetaal, dat men in Duitsland en Frankrijk in de natuur kon vinden, maar het werd ook verkregen door het roosteren van rattenkruidhoudende ertsen als tin en kobalt. Het behoorde tot de zwaarste vergiften en veroorzaakte zelfs bij geringe toediening braken, diarree, flauwte en verlammingen. Bij toediening van grotere hoeveelheden ontstonden al snel dodelijke ontstekingen van de maag en ingewanden, die gepaard gingen met toevallen. Ondanks de voor het leven en de gezondheid van de mens nadelige eigen-

schappen werd arsenicum in de 19<sup>e</sup> en een deel van de 20<sup>e</sup> eeuw gebruikt om onwillekeurige bewegingen te verminderen. De homeopathische arts P.L. van der Harst schreef in 1935 in zijn boek over homeopathische geneesmiddelen dat hij niet op 'homeopathische aanwijzing', maar op die van zijn nooit genoeg te waarderen leermeester professor Rosenstein, bij chorea bijna altijd én met succes arsenicum had gegeven.

## RECEPT DRUPPELS VAN FOWLER

### **Solutio mineralis Fowleri s. Liquor Arsenicalis**

R. Acid. Arsenicos Subtilis.pulver.  
Sub Carbonatis Potassae aa gr. LXIV.  
Aqua Depuratae Unc VIII

Dit mengsel wordt in eene flesch gedaan en in een waterbad zoo lang verwarmd, tot dat het Rattenkruid volkomen is opgelost; als het mengsel weder koud geworden is, worden er bijgevoegd

Spr. Lavendulae Unc β  
Aq. Depuratae Unc VIII.

Zoo dat nu 2 drachmen dezer oplossing 1 grein Rattenkruid bevatten

Dosering:

Kinderen	2 - 4 jaar	2 of 3 maal daags	2 - 5 druppels
	5 - 7 jaar		5 - 7
	8 - 10 jaar		7 - 10
	13 - 18 jaar		10 - 18
	18 jaar en ouder		12

J.A. van de Water, *Beknopt doch zoo veel mogelijk volledig Handboek voor de Leer der Geneesmiddelen* (Amsterdam, 1829) 422-426

In de 19<sup>e</sup> eeuw brak er een nieuwe periode aan in de aard, bereiding en verspreiding van medicijnen. Er ontstond een samenwerking tussen de wetenschappelijke wereld en bepaalde chemische industrieën. Een nieuwe geneesmiddel, dat aan een universiteit was ontwikkeld, werd door een fabriek geproduceerd en verkocht onder een merknaam.

Uiteindelijk leidden deze activiteiten tot de huidige medicatiemogelijkheden. Met de invoering van Serpasil (reserpine) en andere medicijnen in de jaren vijftig van de 20ste eeuw werden de geneesmiddelen arsenicum, chloralhydraat, paraldehyde, broom en opium steeds minder aan mensen met de ziekte van Huntington gegeven.

De in 1938 voor het eerst door de Italianen Cerletti en Bini toegepaste elektroconvulsietherapie werd in Nederland ook uitgevoerd bij mensen met de ziekte van Huntington. Indicaties in het algemeen voor het geven van elektroconvulsietherapie waren vormen van schizofrenie, depressies en acute psychosen en manieën. Niet bekend is of de tot de jaren zestig gebruikte therapieën als lobectomieën, slaapkuren, malariatherapie en cardiazolshocktherapie gebruikt zijn bij mensen met de ziekte van Huntington, hoewel dat wel waarschijnlijk is, gezien de wisselende diagnoses.

Het gebruik van de elektroconvulsietherapie verminderde in de jaren zestig van de 20<sup>e</sup> eeuw door het beschikbaar komen van medicijnen als Largactil en Tofranil. Elektroconvulsietherapie wordt tegenwoordig weer meer toegepast bij ernstige depressies, ook bij mensen met de ziekte van Huntington.

## ONZE TIJD

Er bestaan tot op dit moment geen ingrepen of medicijnen die de ziekte van Huntington kunnen voorkomen of genezen. Ook geen middelen die de achteruitgang kunnen tegengaan. Symptomatische behandeling is daarom nog steeds aangewezen. Er zijn geneesmiddelen die in staat zijn symptomen te onderdrukken. De medicijnen worden dan ook gericht op de voor de patiënt belangrijkste klacht.

## MEDICIJNEN NU

### A1 Ongewilde bewegingen:

- Tiapride (100 mg; Tiapridal®), 300-600 mg per dag;
- Pimozide (1 mg; Orap®), 1-5 mg per dag;
- Tetrabenazine (25 mg; Nitoman®), 25-125 mg per dag;
- Haloperidol (1 mg; Haldol®) 1-5 mg per dag.

### A2 Bij hypokinesie:

- Amantadine (100 mg; Symmetrel®) 100-200 mg per dag;
- Levodopa (125 mg; Sinemet®) 125-600 mg per dag;
- Valproïnezuur (Depakine®), 500-1.500 mg per dag.

### B Depressie en stemmingsstoornissen:

- Paroxetine (20 mg; Seroxat®) 20-40 mg per dag
  - Amitriptyline (10, 25 mg ; Tryptizol®) 25-150 mg per dag ;
  - Nortriptyline (10, 25, 50 mg; Nortrilen®), 20-50 mg per dag;
  - (lithium (400 mg; Litarex®/Priadel® 400-1600 mg per dag)\*
  - (carbamazepine (100 mg; Tegretol®) 300-600 mg per dag)\*
  - (electroshocktherapie).
- \* bloedcontroles nodig

### C Gedragsstoornissen

- oxazepam (10 mg; Seresta®), 10-30 mg per dag;
- pipamperon (40 mg; Dipiperon®), 20-80 mg per dag;
- haloperidol (1 mg; Haldol®) 1-10 mg per dag;
- sulpiride (50 mg; Dogmatil®), 50-200 mg per dag;
- clomipramine (10, 25 mg; Anafranil®), 10-50 mg per dag

### D Incontinentie

- oxybutynine (2,5 mg; Dridase®), 2,5-20 mg per dag.

NB In individuele gevallen zal van deze doseringen afgeweken kunnen worden.

R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen, 2002)





## HOOFDSTUK 12

# WILLEN WE HET WETEN?

Sinds een aantal jaar is het mogelijk door DNA-onderzoek te voorspellen of iemand de ziekte van Huntington krijgt. Daar is heel wat onderzoek aan vooraf gegaan.

In de vroege jaren vijftig van de 20<sup>ste</sup> eeuw gingen vrijwel alle wetenschappers ervan uit, dat de erfelijke eigenschappen vastlagen in het DNA (desoxyribonucleïnezuur), een molecuul als drager van erfelijke informatie. Het mechanisme erachter was onbekend en velen zochten naar de structuur van het molecuul. Watson en Crick beschreven in 1953 als eersten de dubbele helix, een wenteltrap van twee parallelle DNA strenggen. De erfelijke informatie lag volgens hen vast in een code, die bestond uit een afwisseling van de vier verschillende bouwstenen van het DNA, de zogenaamde A -, T -, G - en C nucleotiden.

De zoektocht naar het gen of de genen die de ziekte van Huntington veroorzaakten kon beginnen.

In november 1983 werd de lokalisatie van een erfelijk kenmerk gepubliceerd, dat bij twee families met de ziekte van Huntington tegelijkertijd werd overgeërfd. Het HD-gen lag op chromosoom 4, maar was nog niet geïsoleerd. Wel waren merkgenen ontdekt, die aan het HD-gen gekoppeld waren, waardoor DNA onderzoek met behulp van koppelingsanalyse mogelijk was. Deze merkgenen waren polymorf en lagen verdeeld over beide homologe chromosomen. Ieder individu had daarom een combinatie van twee merkgenen. Het HD-gen werd samen met een merkgen overgeërfd. Deze wetenschap maakte het mogelijk een voorspellende test te doen, dat wil zeggen de aanleg voor de ziekte aan te tonen bij gezonde, volwassen kinderen van een patiënt. De test bestond uit het vergelijken van de erfelijke eigenschappen van de betreffende persoon met die van

zieke en gezonde familieleden. Dat betekende dat familieleden bereid moesten zijn om bloed af te staan voor DNA-onderzoek. De betrouwbaarheid van de koppelingstest was niet optimaal: door recombinatie van het erfelijk materiaal was er een kans van enkele procenten dat een onjuiste uitslag werd gegeven.

Voordat tot klinische toepassing van de test in Nederland werd overgegaan, werd op 30 mei 1987 een discussiebijeenkomst georganiseerd door de Vereniging van Huntington en de Nederlandse Chorea van Huntington Stichting. Tijdens deze bijeenkomst werd duidelijk welke problemen er rond het testen bestonden. Enerzijds problemen met betrekking tot de begeleiding van de kandidaten, en anderzijds problemen met de algemeen maatschappelijke gevolgen van de test. Het is immers nogal wat om te horen te krijgen dat je de ziekte van Huntington zal krijgen.

Vooral de begeleiding van adviesvragers na de test was onduidelijk. De vraag was of daarbij de huisarts, de GGZ (vroeger de RIAGG) of het maatschappelijk werk moest worden ingeschakeld. De Vereniging van Huntington vond deze vorm van begeleiding volstrekt onvoldoende en gaf in overweging of de Klinisch Genetische Centra de begeleiding na de test niet moesten doen. Dat voorstel stuitte op weerstand omdat de financiën niet geregeld waren. Het buddy-systeem werd besproken, wat in die tijd bij aids patiënten zo succesvol was. De vraag rees of iemand dat geestelijk wel aan kon, en wie zorg zou kunnen dragen voor de supervisie en opvang van de begeleiders. Ook vroeg men zich af of familieleden die niet mee wilden doen, dus geen bloed wilden afstaan, via gerechtelijke procedures gedwongen zouden kunnen worden mee te doen.

De maatschappelijke gevolgen lagen met name op het terrein van het verkrijgen van werk en verzekeringen. Was er een plicht de uitkomsten van DNA-onderzoek

wel of niet mee te delen? Het feit dat de ziektekostenverzekeraar en de huisarts 'het' wisten werd door de mensen die het betrof al als een probleem ervaren.

### VOORSPELLEND TESTEN

In 1987 werd een start gemaakt met het voorspellend testen in Nederland. Maar de mogelijkheid van het testen creëerde nieuwe problemen.

Om een betrouwbare uitspraak te kunnen doen over de mogelijke aanleg moesten bepaalde familieleden mee doen aan het vergelijkende onderzoek. In sommige gevallen kon het onderzoek dan ook informatie opleveren voor anderen dan diegene die zekerheid over zichzelf wenste. Als een familielid dat niet wilde riskeren, dus om te voorkomen dat men ongevraagd en ongewenst informatie over zichzelf zou krijgen, werd hij van deelname uitgesloten. In zo'n geval moesten andere familieleden gevonden worden die het onderzoek mogelijk konden maken. Ook kwam het voor dat het volwassen kind van een gezonde, risicodragende ouder om een test vroeg, terwijl de betreffende ouder niet wenste te weten of hij/zij de aanleg had. Een ongunstige uitslag bij het kind zou in dit geval echter betekenen dat de ouder ook de aanleg had. Het dilemma van *het recht van het niet weten* diende zich daarmee aan. Dit dilemma, dat door geen enkele wettekst gestaafd kon worden, was vooral een moreel dilemma. In voorkomende gevallen werden de belangentegenstellingen uitvoerig besproken met de adviesvragers en werd al het mogelijke gedaan om een voor alle partijen bevredigende oplossing te vinden.

De redenen voor mensen om de test te willen doen waren de ondragelijke belasting van de onzekerheid, een kindervens, en de mogelijkheid plannen te maken voor de toekomst. Voordat met het testprogramma werd gestart hadden zich reeds vijfenveertig personen aangemeld met de wens zich te willen laten testen, vijftientwintig vrouwen en twintig mannen. Enkelens zagen bij nader inzien af van de test, bij anderen waren er niet genoeg familieleden beschikbaar. Sommige aanvragers hadden al duidelijke verschijnselen van de ziekte, waardoor een voorspellende test vooral bevestigend was. Het volledige voorspellende onderzoek werd uiteindelijk door achttien personen doorlopen.

Inmiddels was subsidie verkregen van het Prinses Beatrixfonds voor een vervolgstudie naar de gevolgen van de voorspellende test. De bevindingen moesten leiden tot een begeleidingsprotocol.

Drie jaar na de start van de test in 1989 waren de getallen van het aantal deelnemers als volgt: honderdenzes personen hadden zich aangemeld, vierenvieertig mannen, tweenezestig vrouwen. Bij zevenentachtig personen kon het onderzoek verricht worden, waarvan zich twaalf personen halverwege de procedure terugtrokken.

Uit de psychologische vervolgstudie kwamen de volgende bevindingen:

- Er is sprake van een goede korte termijn aanpassing van de gendragers.
- De partner van de gendrager heeft het moeilijk, en heeft behoefte aan steun/hulp, maar durft dat niet te vragen uit piëteit met de gendragende partner.
- De niet-gendrager heeft problemen met het verwerken van de uitslag en ziet zich gesteld voor de taak zijn of haar identiteit aan te passen en het nieuwe levensperspectief in te vullen.

In een onderzoek bij mensen die bewust afzagen van een voorspellende test bleek dat angst voor een bevestiging gendrager te zijn, en angst voor de gevolgen van een ongunstige uitslag de belangrijkste redenen te zijn. Twintig procent gaf aan goed te kunnen leven met de onzekerheid.

Psychologische evaluatie en begeleiding bleek van groot belang bij het testen. Vervolgonderzoek naar de effecten op lange termijn diende zich te richten op zowel een gunstige als een ongunstige uitslag. Belangrijk was om voor de test inzicht te verkrijgen in de mogelijke gevolgen van de test op de partnerrelatie.

Op 26 maart 1993 werd in het tijdschrift *Cell* het nieuws gepubliceerd dat het gen, dat betrokken is bij de ziekte van Huntington was gevonden. De mutaties die de ziekte veroorzaakten betroffen een stukje van drie DNA bouwstenen (CAG, een trinucleotide repeat). In het normale gen herhaalde de trinucleotide zich tot 26 maal, maar bij het gen dat de ziekte veroorzaakte 36 tot soms wel 100 keer. De aard van de voorspellende test veranderde hiermee. De nieuwe mutatietest werd volledig betrouwbaar. De medewerking van familie was nu niet meer nodig. De test kon een individuele aangelegenheid worden, waarbij overigens de morele en psychosociale implicaties niet weggenomen werden.

Ook de directe mutatietest toonde dat mensen kiezen voor het verminderen van de onzekerheid. Tevens stelde de test hen in staat beter geïnformeerd keuzes te maken over gezins – en toekomstplanning.

Een goede uitslag leverde slechts een korte termijn van opluchting op, spoe-

dig gevolgd door gevoelens van somberheid, teleurstelling en verwarring. Niet-gedragers ontwikkelden schuldgevoelens ten opzichte van gendragers en/of aangedane familieleden, de zogenaamde 'overlevingsschuld'. Men had moeite een nieuw levensperspectief te creëren.

Bij de patiënten die positief getest waren, werd onderzoek ingesteld naar de voorbodes van de ziekte van Huntington. Ondanks dat er nog geen therapie voorhanden was, kon het voor de toekomst nuttig zijn om te kunnen voorspellen wanneer en met welke symptomen de ziekte begint. Sommige veranderingen in het cognitief functioneren konden als voorbode gezien worden en leken in de vroege diagnostiek een goede aanvulling te zijn op neurologisch onderzoek. Er werd wel gewaarschuwd dat een te vroege diagnose grote invloed heeft op de subjectieve gezondheid en dat er duidelijke criteria moeten worden vastgesteld voor een klinische diagnose van de ziekte.

Men verwachtte dat de meerderheid van de risicodragers zich zou laten testen als er een test beschikbaar zou komen. Maar de werkelijke deelname aan de test is tamelijk beperkt gebleven. De cijfers variëren maar liggen in de meeste landen beneden de vijftien procent.

In Nederland heeft vierentwintig procent van de risicodragers zich laten testen.

Tegelijk met de start van het voorspellend testen in 1987 konden (toekomstige) ouders van wie er één Huntington-patiënt of gendrager was, in de achtste tot tiende week van de zwangerschap laten onderzoeken of de ongeborene drager is van de ziekteveroorzakende mutatie. Ook ouders van wie er één risicodrager was, maar die zelf geen zekerheid wenste, konden hun ongeboren kind laten onderzoeken op de kans op Huntington door middel van een prenatale exclusietest of de prenatale geleide exclusietest.

Voor 1993 werd daarbij gebruik gemaakt van het koppelingsonderzoek, maar toen het ziekmakende gen bekend werd, bleek het mogelijk de foetus direct te testen, zonder voorafgaand onderzoek van de risicodragende ouder.

Net als bij de voorspellende test, was er voor het prenataal onderzoek minder belangstelling dan verwacht. Mogelijk kon dit worden toegeschreven aan de angst voor een ongunstige uitslag en daarmee de afbreking van de zwangerschap. Maar ook het ethische dilemma ontstond, dat de zwangerschap afgebroken zou worden voor een aandoening die later in het leven ontstaat, terwijl de hoop blijft dat er in de toekomst behandelmogelijkheden zijn.

De pre-implantatiediagnostiek (PGD) werd vanaf 1998 mogelijk in Maastricht voor gendragers en in Brussel ook voor risicodragers.

Bij PGD wordt gebruik gemaakt van reageerbuisbevruchting; als het embryo in een achtcellig stadium is wordt er één cel onderzocht, waarna alleen niet aangedane embryo's worden geplaatst in de baarmoeder.

Bij de verschillende prenatale testen bleek psychologische begeleiding zeer belangrijk. De overwegingen van beide toekomstige ouders om de test te laten uitvoeren, hun ideeën over het afbreken van een eventuele zwangerschap en de betekenis die zij hechtten aan een toekomstig kind kwamen bij de begeleiding in het beslissingsproces en de eventuele testprocedure aan de orde.



## HOOFDSTUK 13

# MEDIA EN DE ZIEKTE VAN HUNTINGTON

In februari 1980 kwam de ziekte van Huntington voor het eerst op de Nederlandse televisie. In het programma *Artsenij* van Aart Gisolf werd, dankzij de medewerking van leden van de Vereniging van Huntington, ruim aandacht besteed aan de ziekte. Gevolg: het ledental steeg naar duizend en er kwamen veel aanvragen voor informatie. Bestaande brochures moesten worden herdrukt en nieuwe brochures en folders werden samengesteld.

Het televisieprogramma *Vinger aan de pols* van de AVRO volgde in 1986 en werd buiten verwachting heel erg goed ontvangen. Vooral de patiënten zelf kwamen aan bod, niet alleen familieleden en wetenschappers. In 1994 volgde een nieuwe, wederom succesvolle uitzending, die tien jaar later met dezelfde personen een vervolg kreeg.

Een aantal mensen met Huntington (in de familie) kwam in juni 2003 in het televisieprogramma *Na de diagnose* van de Evangelische Omroep aan het woord over de beslissing wel of geen kinderen te krijgen. De verschillende keuzes die mogelijk waren, werden openlijk besproken, zoals de keus voor geen kinderen, donorinseminatie, prenatale diagnose en pre-implantatie diagnostiek. De keuze om het niet te willen weten en gewoon kinderen te krijgen, kon worden besproken. 'Vijftig procent kans op de ziekte is ook vijftig procent kans op geen ziekte en dat telt voor mij' vertelt een geïnterviewde vrouw.

## GREY'S ANATOMY

In Engelse, Amerikaanse en Australische televisieseries wordt de ziekte van Huntington regelmatig in het verhaal gebruikt. Natuurlijk in medische series als *Grey's Anatomy*, *House*, *ER* en *The flying doctors*, maar ook in niet medische series. De Engelse detectiveserie *Waking the dead* bijvoorbeeld heeft de ziekte van Huntington in twee afleveringen. In de Amerikaanse detectiveserie *The Dis-*

*trict* lijdt één van de vrouwelijke hoofdrolspelers (Nancy) aan de ziekte van Huntington. In sommige afleveringen van *The District* wordt een goede uitleg van de ziekte gegeven, in iedere aflevering wordt in meerdere of mindere mate op de ziekte teruggekomen. In de serie *Everwood*, die zo nu en dan in Nederland wordt uitgezonden, komt de ziekte van Huntington in de verhaallijn voor, gesponsord en begeleid door de Huntington's Disease Society of America. Na zo'n aflevering in de Verenigde Staten kan dan weer aan *fundraising* gedaan worden, noodzakelijk om de nodige research te doen.

In Nederlandse (soap)series is de ziekte van Huntington (nog) niet voorgekomen, maar bij *GTST* zijn ze er wel op attent gemaakt.

## WAANZEE

De ziekte van Huntington komt in de Nederlandse literatuur nauwelijks voor. Het boek *Overgave* van Nelleke Wander (2004) kan genoemd worden.

In buitenlandse literatuur duikt de ziekte regelmatig op. Zo staat de ziekte van Huntington centraal in een boek van Ruth Rendell (Barbara Vine), *The House of Stairs* (Londen, 1988), vertaald in het Nederlands, *Het Huis met de Trappen*, verschenen bij Zwarte Beertjes, Utrecht/Amsterdam, 2003, € 7,98.

In de roman van R.M. Rilke, *Die Aufzeichnungen des Malte Laurids Brigge* (Leipzig, 1910) 168-175 wordt een Sint Vitusdanser uitgebreid geobserveerd en beschreven. Dit boek is ook vertaald, *De aantekeningen van Malte Laurids Brigge*, vertaling door Pim Lukkenauer. (Amsterdam, 1992)

De vrij recente uitgave waarin de ziekte van Huntington een prominente rol heeft, is het boek *Zaterdag* van Ian Mc Ewan (ISBN 9061697476, € 17,90).

En dan zijn er de (auto)biografieën. Alice Wexler heeft over de ziekte van haar moeder geschreven: *Mapping fate. A memoir of family, risk and genetic research*

(New York, 1995), vertaald in het Duits (*Wenn Schicksal messbar wird*). En over Woody Guthrie, de bekende *folk singer*, werd door Joe Klein de biografie *Woody Guthrie, a life* (1980) geschreven.

In Katwijk en omstreken gingen geruchten dat de ziekte van Huntington de oorzaak was van de verwickelingen in het boek *Waanzee* van Robert Haasnoot (gepubliceerd in 1999), maar bij nader stamboomonderzoek en mailcontact met de schrijver bleek daar geen enkele aanwijzing voor te zijn.

Door de jaren heen is er in verschillende Nederlandse tijdschriften en kranten gepubliceerd over de ziekte van Huntington. Vaak zijn het interviews, af en toe een artikel over mogelijkheden als een persoonsgebonden budget. Ook reportages over moord en doodslag komen naar buiten waarbij Huntingtonpatiënten betrokken zijn, door Huntingtonpatiënten veroorzaakte ongelukken en problemen over de toewijzing van de kinderen bij een echtscheiding.

Tot slot: op internet circuleren diverse Nederlandse - en internationale websites en weblogs, die de ziekte van Huntington als onderwerp hebben. Via *google* allemaal te achterhalen.



## HOOFDSTUK 14

# DE VERENIGING VAN HUNTINGTON

Op 10 april 1976 was de eerste bijeenkomst van familieleden van patiënten met de ziekte van Huntington in Nederland. De bijeenkomst was gepland en geregeld door onder anderen prof. dr. G.W. Bruyn, destijds hoogleraar neurologie, H.R. Kraus, zenuwarts bij de Stichting Geestelijke Gezondheidszorg, mevrouw M. Vegter – v.d. Vlis, zenuwarts, toen verbonden aan het Anthropologisch Instituut en prof. dr. L.N. Went, directeur van het Anthropologisch Instituut.

Zij hadden een brief gestuurd naar alle huisartsen en psychiatrische instellingen in Nederland, met de vraag de brief door te geven aan Huntingtonpatiënten en hun familie. Er waren ruim tweehonderdvijftig mensen aanwezig in Leiden.

De organisatoren hadden de Amerikaanse Marjory Guthrie – Greenblatt Mazia (1917-1983) uitgenodigd. Zij was de weduwe van de bekende *folk singer* Woody Guthrie, die in 1967 overleden was aan de ziekte van Huntington. Sinds zijn overlijden deed ze er alles aan om de ziekte in de wereld meer bekendheid te geven.

De eerste familieochtend was een groot succes. In de middag kwam een aantal aanwezigen bijeen om samen met mevrouw Guthrie te overleggen over de oprichting van een Vereniging.

Na maanden van hard werken was de oprichting van de Vereniging op 12 juni 1976 een feit.

Op 24 januari 1977 werd volledige rechtspersoonlijkheid verkregen door vaststelling van de statuten bij notariële acte. Het doel van de Vereniging was: *'het behartigen van zowel de individuele als de collectieve belangen van patiënten die lijden aan de chorea van Huntington en hun familie, alsmede het helpen bestrijden van de chorea van Huntington'*.

De eerste maanden meldden zich ruim driehonderd leden. Dat liep tot in de jaren tachtig op tot meer dan duizend leden. Daarna bleef het ledental jarenlang

stabiel. In 2003 was het aantal leden vijftienhonderd achtenzeventig (1578). Een flink aantal patiënten en risicodragers wilde geen lid van de Vereniging worden omdat ze afstand wilden houden. Ze wilden zich niet bezighouden met de ziekte. Een andere reden was ook dat een van hun familieleden of gezinsleden al lid was en daarmee de informatie toch wel beschikbaar kwam.

Tegenwoordig bezoeken ook veel mensen de website van de Vereniging.

### ACTIVITEITEN

In de eerste jaren van haar bestaan moest de Vereniging het tegen een aantal 'misstanden' opnemen. Zoals de geringe kennis van de ziekte van Huntington bij de betrokken families en bij artsen en verpleegkundigen, het ontbreken van goede verpleeginrichtingen, het 'ontkennen' van de ziekte door familieleden en de onwil van artsen om samen te werken met de Vereniging. Dat deed men door het ontplooiën van vele activiteiten, zoals het vertalen en ontwikkelen van voorlichtingsbrochures, het organiseren van 'huiskamerbijeenkomsten' en het vier keer per jaar laten verschijnen van het *Kontaktblad* met daarin heel veel informatie over de ziekte en de gevolgen daarvan.

In 1977 stemde het Prinses Beatrixfonds in met het voorstel om de ziekte van Huntington toe te voegen aan de lijst van ziektebeelden, die onder haar doelstelling vielen. Met de subsidie van het Prinses Beatrixfonds kon de Vereniging het werk voortzetten en uitbreiden. Inmiddels was aansluiting gezocht met de Verenigde Samenwerkende ouder - en patiëntenorganisaties (VSOP) en de Ge-handicaptenraad.

De jongeren werden binnen de Vereniging apart georganiseerd. Zo konden ze los van hun ouders over alle mogelijke onderwerpen met elkaar praten. Deze bijeenkomsten werden goed bezocht.

Er kwamen vakantieweken voor de zieke leden, familiebijeenkomsten, lotgenotencontacten en een jaarlijkse ledenvergadering. Vrijwilligers werden opgeleid om overal in het land klinische lessen te gaan geven. Voorlichtingsfilms werden gemaakt en er kwam een goed toegankelijke website. Ook werden er contacten gelegd met de Verenigingen van Huntington over de hele wereld. Verder was er de vorming van een Wetenschappelijke adviesraad, die in 1982 de aanzet gaf tot de oprichting van de Nederlandse Chorea van Huntington Stichting, met daarin vertegenwoordigers van de afdelingen genetica en neurologie van het Leids Universitair Medisch Centrum en de Vereniging van Huntington.

### HOE IS DE VERENIGING VAN HUNTINGTON TE KARAKTERISEREN?

De vereniging is een categorale patiëntenorganisatie die zich richt op één specifieke problematiek of ziekte. De leden of de achterban van de vereniging zijn mensen die zelf met de problematiek te kampen hebben en mensen die daar als partner, ouder of familielid bij betrokken zijn. In principe kan iedereen zich aansluiten die op de een of andere wijze zich bij de problematiek betrokken voelt. De initiatiefnemers hadden kunnen kiezen voor de vorm van een stichting, met het voordeel dat de leden anoniem zouden kunnen blijven. In verband met de erfelijke afwijking en de repercussies die dat kan hebben op het dagelijks bestaan, zoals uitsluiting bij werk en verzekeringen, zou dat mogelijk te verkiezen zijn geweest. De Vereniging van Huntington koos echter niet voor een stichting maar voor een vereniging, omdat de leden hierbij een maximale inbreng zouden hebben en het vergemakkelijkt de aansluiting bij de *International Huntington Association*. Daardoor werden niet alleen nationaal -, maar ook internationaal de krachten gebundeld.

### STRATEGIEËN VAN CATEGORALE PATIËNTENORGANISATIES

Uit een onderzoek gedaan naar het strategisch gedrag van categorale patiëntenorganisaties bleek dat er vier strategieën waren te onderscheiden namelijk de *verbeteringsstrategie*, de *aanvullende hulpstrategie*, de *vervangende hulpstrategie* en de *proteststrategie*.

#### *Verbeteringsstrategie*

Het doel daarvan is het verbeteren en behouden van professionele hulpverlening door bijvoorbeeld informatieverstrekking aan de eigen achterban en aan professionele hulpverleners. Verder is het doel ook dienstverlening en beïn-

vloeding van het beleid van professionele hulpverleners, overheid en verzekeraars. Samenwerking en participatie waren hierbij te onderscheiden, zowel naar professionele hulpverleners als naar de overheid en verzekeraars. Binnen de Vereniging van Huntington is de *verbeteringsstrategie* zichtbaar bij bijvoorbeeld het functioneren van de commissie Zorginstellingen van de Vereniging van Huntington. De leden van deze commissie hebben regelmatig overleg met de al bestaande categorale verpleeghuizen en bezoeken en adviseren zorginstellingen waar men denkt over de vorming van aparte afdelingen voor Huntingtonpatiënten. De Vereniging kan daarbij helpen door het geven van informatie over bijvoorbeeld het te verwachten aantal patiënten in de regio die in de komende jaren zorg nodig hebben.

Maar ook door middel van artikelen in het *Kontaktblad*, geschreven door binnen- en buitenlandse wetenschappers, brochures, klinische lessen, de productie van video's, dvd's en een actuele website wordt informatie over de ziekte van Huntington, de gevolgen en de mogelijkheden verstrekt aan wie dat wil en nodig heeft.

#### *Vervangende hulpstrategie*

Dat is het aanbieden van nieuwe – niet professionele – hulpverlening. De activiteiten bestaan uit verschillende vormen van zelfhulp, voornamelijk gericht op psychosociale problemen. Soms is er sprake van concurrentie met professionele hulpverlening. Daarbij aansluitend is de

#### *Aanvullende hulpstrategie*,

die een duidelijk aanvullend karakter heeft op de bestaande professionele hulpverlening. Zelfhulp is de belangrijkste activiteit en hier wordt vaak aan deelgenomen door samenwerking met professionele hulpverleners.

De beide strategieën, de *vervangende* – en de *aanvullende hulpstrategie* zijn bij de Vereniging van Huntington zichtbaar bij bijvoorbeeld de huiskamerbijeenkomsten, de lotgenotencontacten, de regionale vertegenwoordigers die bij problemen gebeld kunnen worden, het jongerencontact, de familiedagen, de vakanties. Op de ledendagen zijn professionele hulpverleners en leden van de Wetenschappelijke Adviesraad aanwezig om te discussiëren met – en vragen van de leden te beantwoorden.

**Iemand schreef in het *Kontaktblad*:**

‘Voor ons is de voorlichting en het opdoen van ideeën van medemensen, zowel medici als mensen van de Vereniging, van eminent belang geweest. Als belangrijkste willen we noemen de huisarts, de Vereniging en het Anthropogenetisch Instituut. De ziekte van Huntington maakt nu deel uit van ons leven, temidden van alle andere factoren, waarmee goed is om te gaan. Het is geen donkere wolk meer die alles overschaduwde.’

Vervangende hulp kan de vragenrubriek genoemd worden die gedurende vele jaren in het *Kontaktblad* is verschenen en die verzorgd werd door de huisarts en lid van de Vereniging C. Varkevisser. Leden konden hun vragen opsturen en als de antwoorden ook van belang waren voor anderen, dan werd er, zonder naamvermelding, over geschreven. De rubriek begon in het eerste *Kontaktblad* met de vraag ‘Kan de ziekte een generatie overslaan?’ en ‘In mijn familie komt de ziekte niet voor bij de eerstgeborenen. Is dit normaal of toeval?’

De vragenrubriek stopte na de eerste twee nummers van het *Kontaktblad* en werd pas in 1993 voortgezet. Er is geen sprake van dat deze vragenrubriek concurrerend zou zijn geweest, zoals soms bij de vervangende hulp gezien wordt, integendeel. Menig hulpverlener zal veel geleerd hebben van de antwoorden. De vragenrubriek heeft jaren naar tevredenheid in de *Kontaktbladen* gestaan. Helaas hield Varkevisser er in 2002 mee op. Inventarisatie en bundeling van de vragen die door de jaren heen gesteld zijn, – en de antwoorden die daarop volgden – zou een goed beeld kunnen opleveren van de emancipatie van de Huntingtonpatiënt en zijn of haar familie en een schat aan informatie over de ziekte geven.

***Proteststrategie***

De proteststrategie kenmerkt zich door strijd en vermijding tussen wetenschappers en professionele hulpverleners enerzijds en leden van een patiëntenvereniging anderzijds.

Deze strategie lijkt ook voor te komen bij de Vereniging van Huntington.

Het probleem dat aan de basis van de proteststrategie ligt is, dat de deskundigheid van de wetenschappers en de professionele hulpverlening voor mensen met een bepaalde ziekte vaak een noodzakelijke aanvulling is. De wetenschappers lopen echter hun eigen trajecten en de professionele hulpverleners zijn lang niet overal en altijd adequaat aanwezig. Dat betekent dat de leden van een

patiëntenvereniging zich afhankelijk weten en voelen van de wetenschappers en de professionele hulpverleners én ze tegelijkertijd willen kritiseren. Wetenschappers en professionele hulpverleners zijn én voelen zich niet afhankelijk van de leden van de Vereniging van Huntington. Vermijding is bij die onafhankelijkheid een vorm van strategische interactie: de wetenschappers en de professionele hulpverleners kunnen daarbij de leden van de Vereniging ontlopen en gaan niet over tot een conflict.

De Vereniging van Huntington lijkt volledig te voldoen aan het beeld dat geschetst wordt van de strategische gedragingen van een categorale patiëntenvereniging. In de ruim dertig jaar van haar bestaan is de Vereniging een niet meer weg te denken vereniging geworden, die de ziekte van Huntington, hoe zeldzaam ook, blijvend onder de aandacht van velen heeft gebracht, dankzij de inspanningen van een voortdurend aanwezige groep actieve leden en wetenschappers.

Aanvankelijk bestond er een enorm tekort aan kennis bij de zieken zelf en hun familieleden maar ook bij artsen. Voorlichting aan - en begeleiding van risicodragers en hun familie vond niet of nauwelijks plaats. De ziekte werd vooral verzwegen voor en door iedereen. Dat tekort lijkt opgeheven, mede door de vlucht die internet heeft genomen.

Bijzonder in het begin was het grote optimisme onder de leden. Praten, schrijven en lezen over de ziekte gaf het gevoel dat er misschien snel een oplossing zou kunnen komen.

Een overzicht van de activiteiten van de eerste vijf jaar van de Vereniging eindigt met de woorden: ‘Ik hoop dat we de komende vijf jaar op dezelfde basis door kunnen gaan, waarbij ik van harte hoop dat de wetenschap zulke vorderingen maakt, dat we over vijf jaar kunnen zeggen: WE ZIJN OVERBODIG GEWORDEN.’



## LOGO VERENIGING VAN HUNTINGTON



Het bovenste deel van het Huntington symbool stelt het hoofd voor, het onderste deel het lichaam. Beide in gelijke verhouding, omdat de ziekte van Huntington zowel de geestelijke als de lichamelijke mogelijkheden van de persoon aantast. De voortschrijdende ziekte vermindert en stoort het normale functioneren, wat wordt weergegeven door het verkleinde symbool. Het symbool is gevat als een bloem in een krans van bladeren aan een snel groeiende, gezonde plant, hetgeen de groei en ontwikkeling suggereert van onze en andere Huntington Verenigingen. Deze uitvoering van het Huntington symbool wordt behalve door de Internationale Huntington Associatie door alle zusterverenigingen gebruikt om dezelfde reden van groei en ontwikkeling.





## TOT SLOT

De ziekte van Huntington is in Nederland geen inteeltziekte, niet iets van Katwijk of de Veluwe. Kinderen van een aangedane ouder lopen een risico van 50 procent dat ze het afwijkende gen geërfd hebben. Als ze dit gen hebben, zullen ze de ziekte van Huntington op latere leeftijd zeker krijgen. Wanneer precies is niet bekend. Uitstel, genezing, het is er op dit moment allemaal nog niet. Door de mogelijkheid het ongeboren kind te laten testen kan het risico van een gendragend kind wel worden vermeden. Dat er nog steeds kinderen met het afwijkende gen geboren worden, komt soms door onbekendheid, soms door het niet willen weten en soms zelfs door een welbewuste keuze.

Onderzoek blijft noodzakelijk. Net als goede, verantwoorde zorg voor de risicodragers, de gendragers, de zieken en hun familie.



## GERAADPLEEGDE LITERATUUR

- Beintema, A., *Het waterhoentje van Tristan da Cunha* (Amsterdam, 1997)
- Beukers, J.M.M.C., *Chorea hereditaria adultorum* (proefschrift Leiden, 1890)
- Brander, J., *Tristan da Cunha, 1506-1950. Geschiedenis van een volksplanting* (Hoorn, 1952),
- Dijkstra, H. en F.C.J. Ketelaar, *Brittenburg, raadsels rond een verdrongen ruïne* (Bussum, 1965)
- Gezelle Meerburg, G.F., *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (proefschrift Utrecht, 1923)
- Gusella, J.F. e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease' *Nature* (1983-302) 234-239
- Hertogh, C.M.P.M., E. van Leeuwen en C.A. Varkevisser, 'De voorspellende test bij de chorea van Huntington en het verzoek om niet geïnformeerd te worden; een ethisch probleem met implicaties voor de toekomst', *NTvG* (1990) 714-717
- Jelgersma, G., *Leerboek der psychiatrie, derde deel, speciele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2e druk (Amsterdam, 1917)
- Scheffer, J.C.Th., 'Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington', *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-335
- Verhey, F.R.J., *Oud en vergeten, de lessen van Alzheimer. Rede uitgesproken bij de aanvaarding van het bijzonder hoogleraarschap Neuropsychiatrie en Ouderenpsychiatrie aan de Universiteit van Maastricht* (Maastricht, 2002)
- Verkaar, E.A.M.J., *Strategisch gedrag van kategoriale patiëntenorganisaties* (proefschrift Rotterdam, 1991)

en nog veel meer.

*Mochten rechthebbenden niet zijn benaderd en menen zekere rechten te kunnen doen gelden, zij kunnen contact opnemen met de uitgever.*



## COLOFON

© 2008

**Opdrachtgever**

Topaz

**Tekst**

Ria van Hes

**Vormgeving**

Drukkerij All-in

**Druk**

Drukkerij All-in

**Foto omslag**

Jeroen van Rijn

**Foto's binnenwerk**

Jan Pieter van Lierop

(pag. 4, 9, 19, 59, 69, 77, 78, 80)

Jeroen van Rijn

(pag. 27, 53)