



*Zorgstandaarden
Zeldzame Aandoeningen*

Psychosociale zorg

bij zeldzame aandoeningen

Februari 2015

Generiek zorgthema ten behoeve van
zorgstandaarden voor zeldzame aandoeningen

Auteur:

Drs. A.E.R.M. Speijer, VSOP

Dr. L.M. Pondman, directeur NVRG

Drs. P. Dingemanse, NVRG

Accordering door:

Nederlandse Vereniging Relatie- en Gezinstherapie (NVRG)

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)
Koninginnelaan 23
3762 DA Soest

Februari 2015

1 Inleiding

De ziekte van een kind of een volwassene heeft een grote impact op het hele gezin. Een zeldzame aandoening brengt veelal lichamelijke beperkingen met zich mee. Hierdoor moet de patiënt zich vaak aanpassen aan de omstandigheden. Dit zijn bijvoorbeeld opleidings- en beroepskeuze of de verdeling van de beperkte hoeveelheid energie over (dagelijkse) activiteiten. Voor patiënten is het van belang een evenwicht te vinden in activiteit en rust. Bovendien zijn er patiënten die problemen met hun uiterlijk ervaren of die op onbegrip uit de omgeving stuiten. Ook de partner en gezinsleden (ook wel het systeem genoemd¹) moeten zich vaak aanpassen aan de beperkingen die de patiënt ervaart. Dit kan grote impact hebben op het dagelijks leven van alle leden van het systeem.

Kortom: de impact van de aandoening en de medische behandeling hiervan, kan aanzienlijke gevolgen hebben voor zowel de psychosociale gezondheid van de patiënt als van de leden van het systeem rondom de patiënt. Onbehandeld kan dit uit balans gebrachte evenwicht leiden tot klinische diagnoses.

Binnen dit generieke zorgthema wordt besproken wat er kan gebeuren binnen een systeem waarvan één van de leden een zeldzame aandoening heeft. Er worden een aantal aandachtspunten voor indicatiestelling en behandeling weergegeven waarbij de focus ligt op de psychosociale aspecten bij patiënten en bij hun naasten. De aandachtspunten zijn in het bijzonder van toepassing voor hulpverlening in de eerste lijn.

1.1 Situatieschets

Normaal functionerend gezin

Ieder gezin heeft een ritme en ieder gezinslid heeft een eigen rol in het gezin. Er zijn vaste communicatiepatronen en de gezinsleden zijn op elkaar ingespeeld. Als één van de gezinsleden een zeldzame aandoening heeft of krijgt, of als de samenstelling van het gezin (met een lid met een zeldzame aandoening) wijzigt, dan kunnen de vaste patronen onder druk komen te staan. Er zal dan gezocht moeten worden naar een nieuw evenwicht. Niet elk gezin is in staat dit evenwicht geheel zelfstandig te kunnen vinden. Er zijn gezinnen die met een dergelijke verandering om kunnen gaan. Andere gezinnen hebben hierbij extra ondersteuning nodig.

Draagkracht en draaglast

De term draaglast verwijst naar de belasting die de aandoening en de bijkomende verstoring(en) bij de gezinsleden veroorzaakt. Draagkracht is het vermogen van het systeem om zich aan deze belasting aan te passen.

¹ In dit thema wordt met 'systeem' bedoeld: gezinsleden, partners, familieleden, vrienden en andere nabije betrokkenen.

Indien de verhouding tussen de draaglast en de draagkracht uit balans is, is er een reden voor begeleiding en behandeling. Dit kan bijvoorbeeld ontstaan doordat er een gezinslid is of komt met een zeldzame aandoening (Cf. Weezel en de Jong, 2008).

Om de *draaglast* van het systeem goed te kunnen bepalen zijn een aantal aspecten van belang:

- 1 Fysieke gevolgen: ziektespecifieke kenmerken en de fase waarin de ziekte zich bevindt (acuut of chronisch);
- 2 Psychische gevolgen: copingsmechanismen in emotie en gedrag van de patiënt zelf;
- 3 Systemische factoren: de impact van de zeldzame aandoening op het leven van alle gezinsleden, op vrienden, familie en werk en op hun onderlinge relaties.

De *draagkracht* wordt bepaald door:

1. Mogelijkheden van het systeem om zich aan te passen aan de gevolgen van de aandoening. Deze mogelijkheden worden bepaald door:
 - a. eerdere ervaringen met (reacties op) versturende life-events;
 - b. de sociaal-economische omstandigheden van het systeem;
 - c. het sociale netwerk van het systeem;
 - d. het algemeen welzijn van de systeemleden.
2. Persoonlijkheidsfactoren van de leden van het systeem;
3. Eventueel voorkomen van psychiatrische problematiek;
4. De levensfase waarin het systeem zich bevindt (geen kinderen, jonge kinderen, oudere kinderen, gepensioneerd).

Verstoring van het systeem als gevolg van de zeldzame aandoening

De impact van de aandoening en de medische behandeling heeft aanzienlijke gevolgen voor de psychosociale gezondheid van de patiënt en het systeem. Het kan leiden tot een aanzienlijke vergroting van de draaglast. Het roept (nieuwe) vragen op over de rol van de patiënt. Kan de patiënt zijn rol (nog) vervullen? Wat heeft de patiënt van de andere gezinsleden nodig en wat betekent dit voor hun leven? Dit vraagt om het verschuiven van verantwoordelijkheden of taken en soms om een andere manier van met elkaar omgaan. Gezinsleden reageren verschillend op de aandoening en op elkaar. Verschillende emoties (o.a. woede, angst, verdriet) en gedragingen (van ontkenning en afwijzing tot (over) betrokkenheid) kunnen het evenwicht verstoren. Ook het sociaal en maatschappelijk functioneren van het systeem kan door de aandoening onder druk komen te staan. Onder andere gederfde inkomsten (door patiënt en/of ouders/verzorgers) en veranderende woonomstandigheden kunnen gevolgen zijn die op termijn voor alle gezinsleden voelbaar zijn.

Kracht van het systeem

Het systeem kan een bron van veerkracht en steun zijn (Baars en van Meekeren, 2013). De eerste bij wie steun gezocht worden zijn in de regel de partner, de ouders en/of de kinderen. Zij kunnen de patiënt helpen de gevolgen van de aandoening onder ogen te zien en te dragen. De veerkracht van een gezin is bepalend

voor de manier waarop de aandoening een plek krijgt binnen het systeem en voor de mate waarin de aandoening als belastend wordt ervaren.

2 Indicatie

Dit zorgthema heeft betrekking op de navolgende groepen zorgvragers en hun naasten:

- personen bij wie zich een zeldzame (genetische) of genetische of genetisch aangeboren of erfelijke aandoening heeft geopenbaard of nog gaat openbaren;
- personen die symptoomarme of symptoomloze dragers zijn of vermoeden hebben van hun dragerschap van een zeldzame (genetische) of genetisch aangeboren of erfelijke aandoening;
- personen met een niet genetische aangeboren aandoening;
- personen met een zeldzame (genetische) verworven aandoening;
- leden van het systeem (partners, gezinsleden, familieleden, vrienden en andere nabije betrokkenen) van bovengenoemde personen.

3 Behandeling en begeleiding

In de acute fase ligt de nadruk veelal op het medisch handelen en op de verstoringen die de zeldzame aandoening met zich meebrengt. In de chronische fase verschuift de focus naar het omgaan met de beperkingen als gevolg van de aandoening door zowel de patiënt als hun omringende systeem (Weezel en de Jong, 2008).

Door versterking van de relatie van de patiënt met zijn of haar partner, ouders en/of kinderen neemt de veerkracht van het systeem toe. Tevens bevordert dit de mate waarin de patiënt in staat is tot het omgaan met zijn/haar ziekte. Een review van evidence based relatietherapie bij onder andere somatische aandoeningen laat dit zien (Snyder, Castellani, & Whisman, 2006). Omgekeerd is aangetoond dat relatiestress een nadelige invloed heeft op cardiovasculair en immunologisch functioneren (Kiecolt-Glaser, & Newton, 2001).

3.1 Vaststellen noodzaak en behoefte psychosociale zorg

Uitgangspunt van psychosociale zorg bij een zeldzame aandoening is het feit dat de zorgverlener de mogelijke noodzaak en behoefte aan behandeling of begeleiding vaststelt. Dit gebeurt op basis van een inschatting van de balans tussen enerzijds de draagkracht en anderzijds de draaglast binnen de huidige ziekte- en levensfase. Een dergelijke psychosociale screening resulteert in een advies over de noodzaak van psychosociale begeleiding van de patiënt en/of de overige leden van het systeem. Dit advies omvat de **duur en intensiteit van de behandeling** en het **expertiseniveau** van de behandelaar.

In veel gevallen zal adequate medische begeleiding met specifieke kennis en ervaring op het terrein van de betreffende ziekte voldoende ondersteuning bieden voor de patiënt en zijn/haar systeem. In sommige gevallen hebben de patiënt en het systeem aanvullende psychosociale zorg nodig.

Het is de taak van de op dat moment verantwoordelijk arts (zie ook het visiedocument, 2015) om een eventuele psychosociale zorgbehoefte te signaleren.

Vervolgens dient aanvullende taxatie van de balans tussen draagkracht en draaglast uitgevoerd te worden door een hierin deskundig professional die in staat is de hier bovengenoemde psychologische en sociale factoren te wegen. Deze professional dient een helikopterview te hebben over zowel de gevolgen voor de patiënt als die voor het systeem in zijn totaliteit.

Tijdens de psychosociale taxatie wordt een beeld gevormd van de individuele psychologische en sociale gevolgen voor de patiënt (depressies, angsten, maar ook problemen ten aanzien van werk, financiën, dagelijks functioneren). Daarnaast wordt vastgesteld of en welke zorgbehoefte de direct betrokkenen (partner en overige gezinsleden) van de patiënt hebben en welke impact (het leven met) de aandoening heeft op de partnerrelatie en het functioneren van het gezin. Tot slot wordt in kaart gebracht welke maatschappelijke gevolgen (werk/daginvulling, wonen, financiën) de aandoening heeft op korte en lange termijn.

Op basis van de resultaten van de psychosociale taxatie wordt, in overleg met de zorgvrager(s), bepaald welke zorg nodig is, op welke manier die zorg vormgegeven gaat worden en welke expertise hiervoor nodig is.

3.2 Screeningsinstrumenten

Om de behoefte en/of noodzaak aan psychosociale zorg bij de patiënt en het omringende systeem vast te stellen worden verschillende screeningsinstrumenten gebruikt. Deze screeningsinstrumenten zijn ondersteunend aan de psychosociale taxatie door een deskundig professional en kunnen de professional niet vervangen.

De zogenaamde '**lastmeter**' wordt veel in de (psychosociale) oncologie gebruikt om de ernst van distress (leed) vast te stellen (richtlijn detecteren behoefte aan psychosociale zorg').

Voor zeldzame aandoeningen zijn tot dusverre nog geen ziektespecifieke instrumenten ontwikkeld. Wel zijn er tal van generieke instrumenten beschikbaar voor het meten van de ernst en aard van distress, zoals bijvoorbeeld de '**Brief Symptom Inventory-18**' of de '**Problem List**' (zie Bijlage).

Ook kunnen controlelijsten afgenomen worden om na te gaan of de patiënt al in het voorstadium zit (**subklinische stadium**) van een aandoening: denk hierbij bijvoorbeeld aan 'subklinische depressie' en subklinische angststoornis'.

Voor de psychosociale zorg gericht op het systeem zijn er de **Dyadic Adjustment Scale (DAS)** en de **Nederlandse Relatie Vragenlijst (NRV)**. Beide meten de kwaliteit van de relatie (zie Bijlage)

3.3 Focus psychosociale zorg

Bij psychosociale zorg voor mensen met een zeldzame aandoening staat het **ondersteunen** van de patiënt en zijn/haar systeem centraal. De behandelaar helpt zowel bij het **voorkomen of verminderen van nadelige gevolgen van ziekte en medische behandeling op het geestelijk welzijn**, als tijdens en na de ziekte. De hulp kan zich op praktische zaken richten zoals op ondersteuning bij het vinden van nieuw werk, maar ook op het organiseren van de zorg voor gezinsleden tot het beantwoorden van vragen over het omgaan met verlies.

Niet in alle gevallen leeft er bij de patiënt met een zeldzame aandoeningen en zijn/haar systeem een expliciete zorgvraag op het psychosociale vlak. Toch blijkt vaak in een later stadium het gemis aan ondersteuning op dit vlak. Om die reden is het van belang alert te zijn op signalen en **proactief** om te gaan met het **aanbieden van zorg** gericht op:

1. het psychosociale welzijn van de **patiënt** zelf;
2. het psychosociale welzijn van de leden van het omringende **systeem**;
3. het functioneren van de onderlinge **relaties** binnen het systeem.

Stepped care

Psychosociale steun van de patiënt kan geboden worden door de hoofdbehandelaar of een andere behandelaar bij wie de patiënt met zeldzame aandoening onder behandeling is. Dit is een logische keuze omdat de psychosociale onderwerpen vaak direct verband houden met de medische klacht waarvoor de patiënt bij de desbetreffende behandelaar komt. Bij wie de behandeling plaatsvindt hangt echter ook af van de ernst van de aandoening en daarmee de indicatie voor zorgzwaarte. Een behandeling vindt door middel van het 'stepped care' principe plaats: men start met lichte zorg welke in intensiteit en specialisme van de zorgverlener opgeschroefd kan worden **afhankelijk van de ernst van de indicatie (benodigde zorgzwaarte)**.

Bij de lichtste zorgvorm wordt ook gedacht aan **zelfmanagement**: de patiënt start op basis van adviezen en literatuur of praktische tools met het behouden of terugbrengen van de balans van zijn eigen psychosociale gezondheid. Lees meer over zelfmanagement in de landelijke generieke module zelfmanagement:

<http://www.cvz.nl/kwaliteit/kwaliteitsbibliotheek/zorgstandaarden#Zorgmodules>

Naast zelfmanagement en begeleiding door zorgverleners betrokken bij de somatische kant van de aandoening kan **lotgenotencontact** een positieve bijdrage aan de psychosociale gezondheid van de patiënt leveren. Via de patiëntenvereniging van de specifieke zeldzame aandoening wordt lotgenoten contact vaak in verschillende vormen aangeboden: van telefonisch 1-op-1 contact met een ervaringsdeskundige tot en met georganiseerde landelijke familiedagen voor mensen met een zeldzame aandoening en hun naasten.

Wanneer zelfmanagement, lotgenotencontact en **niet-gespecialiseerde psychosociale zorg** door de hoofdbehandelaar en/of de overige betrokken behandelaren niet voldoende effect heeft op de psychosociale gezondheid en het welzijn van de patiënt, dan kan doorverwijzing naar gespecialiseerde

psychosociale zorg plaatsvinden. Ten tijde van het verschijnen van dit thema is alleen aandoeningsspecifieke **gespecialiseerde psychosociale zorg** voor oncologische patiënten ingericht. Voor kleinere en zeldzame aandoeningen is er overwegend nog geen ziektespecifieke tak van de psychosociale zorg ingericht. Voor alle niet-oncologische aandoening kan voor gespecialiseerde psychosociale zorg verwezen worden naar specialisten gericht op uiteenlopende zorgzwaarte en zorginhoud. Hierbij kan gedacht worden aan **medisch maatschappelijk werk, pedagogisch werk, geestelijke verzorging**, maar ook **gespecialiseerde verpleegkunde, (neuro)psychologie en psychiatrie**. De specialist heeft idealiter specifieke kennis en/of ervaring in het omgaan met (de desbetreffende) zeldzame ziekte(n), de relatie tussen spanning en lichamelijke verschijnselen, het functioneren van de hersenen en de invloed hiervan op gedrag en emoties, methoden om de pijnbeleving te beïnvloeden, de invloed van medicatie op gedrag, de invloed op het systeem (met name partner en kinderen) etc.

Daarnaast is een deel van de psychosociale problematiek **transdiagnostisch** van aard, d.w.z., onafhankelijk van de specifieke aard van de ziekte in kwestie, of nog anders gezegd: ziekte overstijgend. Hierbij moet bijvoorbeeld gedacht worden aan de impact die de aandoening heeft op het leven van de overige gezinsleden, spanningen die de ziektelast met zich mee brengen in de relatie met partner en kinderen en de invloed die de aandoening heeft op de draagkracht van het systeem. Het verminderen van de draaglast van de aandoening en het vergroten van de draagkracht van het systeem zijn kosteneffectieve inspanningen die de druk op de gezondheidszorg van alle systeemleden doet afnemen. Afhankelijk van de zorgbehoefte kan gedacht worden aan **relatie-ondersteunende cursussen** voor paren en aan **relatietherapie** of **gezinstherapie**.

Achter de psychologische klachten waarmee patiënten met zeldzame aandoeningen en hun mantelzorgers kampen bevinden zich veelal ook praktische en sociale belemmeringen. Hieronder vallen problemen op gebied van **arbeid(somstandigheden)**, het **verkrijgen van aanpassingen** t.b.v. de aandoening, het afsluiten van **verzekeringen** of (**participatieproblemen**) op gebied van **sport en vrije tijd**. In combinatie met ondersteuning en coördinatie vanuit maatschappelijk werk kan een revalidatiearts, bedrijfsarts of verzekeringsarts geconsulteerd worden. Meer zorgadviezen over arbeidsparticipatie zodra de aandoening is vastgesteld, staan beschreven in de landelijke generieke **zorgmodule arbeid** welke te vinden is via onderstaande link: <http://www.cvz.nl/kwaliteit/kwaliteitsbibliotheek/zorgstandaarden#Zorgmodules>

4 Kwaliteitsinformatie

Voor de berekening/bepaling van kwaliteitsindicatoren zijn in elke fase van de ziektegeschiedenis bepaalde gegevens (data) nodig die elektronisch moeten worden vastgelegd. Deze kwaliteitsindicatoren worden bepaald en/of berekend aan de hand van een minimale parameterset (MPS). De minimale parameterset omvat:

- begindatum van het consult voor psychosociale begeleiding;
- het plannen van vervolgspraken;
- het bezitten van aandoeningsspecifieke kennis;

- uitkomsten psychosociale taxatie;
- resultaten taxatie van de balans tussen draagkracht en draaglast binnen het systeem;
- overleggen met de persoon met een zeldzame aandoening om tot afspraken te komen over persoonlijke behandeldoelen en een algeheel zorgplan;
- ondersteuning ook op afstand aanbieden (telefonisch en/of elektronisch) en in acute situaties buiten de gebruikelijke kantooruren;
- het vastleggen in het medisch dossier en/of zorgplan van informatie over de ziekte, de behandeling, de behandeldoelen;
- aantoonbaar multidisciplinair werken: overige behandelaren die betrokken zijn bij de patiënt op de hoogte stellen van het behandelplan en daar waar nodig overleggen hierover;
- de gemaakte afspraken evalueren.

5 Literatuur

1. Baars, J. & van Meekeren, J. (red.). (2013). Een psychische stoornis heb je niet alleen. Boom.
2. Gorter, K. (2001). Naar integrale psychosociale steun. Via: http://www.verwey-jonker.nl/doc/participatie/D7263222_naar%20integrale%20psychosociale%20steun.pdf
3. Hartgers, M., Samen leven: chronische ziekte en het gezin als systeem, In: Pool, G. (red.) (2004). Handboek psychologische interventies bij chronisch-somatische aandoeningen. Allen: van Gorcum
4. Kiecolt-Glaser, J.K., Newton, T.L. (2001). Marriage and health: his and hers. Psychological Bulletin, 127: 4720503.
5. Landelijke zorgmodule zelfmanagement, CBO, 2014. Via: <http://www.cvz.nl/kwaliteit/kwaliteitsbibliotheek/zorgstandaarden#Zorgmodules>
6. Landelijke zorgmodule arbeid, CBO, 2014. Via: <http://www.cvz.nl/kwaliteit/kwaliteitsbibliotheek/zorgstandaarden#Zorgmodules>
7. Richtlijn detectie behoefte psychosociale zorg, vereniging voor psychosociale oncologie, 2009.
8. Snyder, D.K., Castellani, A.M. (2006). Current status and future directions in couple therapy. Annual Review of Psychology, 57, 317-344.
9. Spanier, G. B. (1976). Measuring dyadic adjustment: New scales for assessing the quality of marriage and similar dyads. Journal of Marriage and the Family, 38, 15 – 28.
10. Weezel, L.G. & Jong, C. de, Ernstige ziekte, In: Savenije, A (red). (2008) Handboek systeemtherapie, 579 - 589. Utrecht, de Tijdstroom.
11. Vajda, I., "Visiedocument organisatie en concentratie van zorg bij zeldzame aandoeningen." VSOP, 2015

6 Bijlage

Instrumenten voor psychosociale screening

De Brief Symptom Inventory-18 (BSI-18)

Dit instrument gaat in op drie primaire dimensies, te weten depressie, angst en somatische klachten, en de algemene ernst index (GSI: Global Severity Index). De BSI-18 bevat achttien items en is een verkorte versie van de 53 items bevattende BSI die weer een verkorte versie is van de Symptom Check List-90 (SCL-90).

De Problem List (PL)

Dit is generiek instrument wat zowel los als aanvullend op andere toetsen wordt gebruikt. De originele lijst bevat 35 specifieke problemen/symptomen verdeeld in vijf verschillende subschalen (lichamelijke problemen, praktische problemen, problemen met naasten, emotionele problemen en levensbeschouwelijke problemen), waarop met ja of nee moet worden geantwoord of de patiënt deze problemen/symptomen heeft.

Distress Thermometer (DT)

Dit instrument meet met één item de ernst van distress met behulp van een thermometer (0-10). Deze lijst kan door de patiënt zelf worden ingevuld. Dit instrument wordt als de verkorte versie gezien van de HADS (Hospital Anxiety Depression Scale). De HADS wordt als de gouden standaard binnen de psychosociale screeningsinstrumenten gezien.

Dyadic Adjustment Scale (DAS)

Deze vragenlijst bestaat uit 32 vragen en is dé internationale standaard waarmee relatiekwaliteit wordt gemeten. De lijst onderscheidt paren die in distress zijn van paren die geen problemen in hun relatie ervaren.

Nederlandse Relatie Vragenlijst (NRV)

De Nederlandse Relatievragenlijst (NRV) is ontwikkeld met de bedoeling om zoveel mogelijk verschillende aspecten van een intieme relatie te meten. De vragenlijst bestaat uit 80 items, verdeeld over vijf schalen: Onafhankelijkheid, Emotionele saamhorigheid, Identiteit, Conflict-hantering en Seksualiteit.

Bovengenoemde instrumenten zijn slechts een greep uit de ontwikkelde toetsen op dit gebied. Ook zijn er verschillende versies in omloop van de verschillende toetsen. De uitgebreidheid van een instrument, de specificiteit van wat het instrument meet en het gemak bij het afnemen kunnen criteria zijn op basis waarvan de keuze voor een specifiek instrument gemaakt kan worden.