



Universiteit
Leiden
The Netherlands

Dysphagia in Huntington's disease

Heemskerk-van den Berg, W.A.

Citation

Heemskerk-van den Berg, W. A. (2015, April 15). *Dysphagia in Huntington's disease*. Retrieved from <https://hdl.handle.net/1887/32744>

Version: Corrected Publisher's Version

License: [Licence agreement concerning inclusion of doctoral thesis in the Institutional Repository of the University of Leiden](#)

Downloaded from: <https://hdl.handle.net/1887/32744>

Note: To cite this publication please use the final published version (if applicable).

Cover Page



Universiteit Leiden



The handle <http://hdl.handle.net/1887/32744> holds various files of this Leiden University dissertation

Author: Heemskerk, Anne-Wil

Title: Dysphagia in Huntington's disease

Issue Date: 2015-04-15

Nederlandse samenvatting

De ziekte van Huntington (ZvH) is een progressieve neurodegeneratieve aandoening met een autosomale, dominante wijze van overerving. De chromosomale afwijking is een expansie van het CAG repeat op het *HTT* gen op chromosoom 4. Het mutante eiwit, huntingtin, veroorzaakt neurodegeneratie in de hersenen, vooral in de nucleus caudatus en het putamen. Kenmerken van de ZvH zijn afwijkingen als ongewilde bewegingen (chorea, hypokinesie), cognitieve achteruitgang en psychiatrische stoornissen. Patiënten met de ZvH hebben ook last van dysfagie hetgeen ernstige gevolgen kan hebben, zoals gewichtsverlies, uitdroging en een longontsteking die tot de dood kan leiden. Veel patiënten met de ZvH overlijden aan een aspiratiepneumonie.

Slikken is een complex motorische functie met een opeenvolging van het activeren en remmen van spieren in de mond, de keelholte, het strottenhoofd en de slokdarm. Slikken bestaat uit vier fasen: de voorbereidende orale fase, de orale fase, de faryngeale fase en de slokdarm fase. Het is bekend dat patiënten met de ZvH stoornissen hebben in alle fasen van het slikken.

De eerste doelstelling van dit proefschrift was om inzicht te krijgen in de specifieke slikproblemen bij de ZvH en ook om te onderzoeken of de meeste patiënten inderdaad sterven aan een longontsteking ten gevolge van aspiratie. De inleiding (hoofdstuk 1) van dit proefschrift beschrijft dat kennis over dysfagie bij de ZvH grotendeels ontbreekt en beschrijft de stappen die nodig zijn om het inzicht in de specifieke slikproblemen bij patiënten met de ZvH te verbeteren.

De bevindingen over slikproblemen bij de ZvH in de literatuur geven onvolledig inzicht en bevatten geen informatie over de relatie tussen dysfagie en het ziektestadium (hoofdstuk 2). Bovendien is de meest voorkomende doodsoorzaak, longontsteking, niet verder gespecificeerd naar het soort longontsteking. We onderzochten daarom 224 statussen van de Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC) Brain Bank van overleden patiënten met de ZvH en onderzochten de aard van de longontsteking (hoofdstuk 3). Onze gegevens bevestigen dat 87% van de patiënten die stierven aan longontsteking, de longontsteking het gevolg van aspiratie was.

Om dysfagie in de verschillende fasen van de ziekte stelselmatig te monitoren was een nieuw meetinstrument nodig. We ontwikkelden de Huntington's Disease Dysphagia Scale (HDDS) (hoofdstuk 4) speciaal voor patiënten met de ZvH. De HDDS reflecteert alle fasen van het

slikken en kan in alle stadia van de ZvH gebruikt worden. De schaal blijkt betrouwbaar en valide om de ernst van dysfagie bij de ZvH te meten. De beschikbaarheid van deze nieuwe schaal stelt ons in staat om prospectief dysfagie bij patiënten met de ZvH te monitoren en het effect van interventies te beoordelen.

Een ander doel van dit proefschrift was om de specifieke kenmerken van het slikken bij de ZvH onderzoeken. We begonnen met een onderzoek om de slikstoornissen te identificeren en vast te stellen wanneer in de loop van de ziekte de dysfagie zich manifesteert (hoofdstuk 5). Gebaseerd op videofluoroscopische beelden vonden we dat 78% van onze patiënten slikstoornissen had en dat dysfagie voorkwam bij zowel het slikken van vloeistoffen als vaste voeding. Slikproblemen beginnen al in de eerste fase van de ZvH en zijn meer uitgesproken naarmate de ziekte vordert. Veel stoornissen in het slikken werden gevonden en ook in elke fase van het slikken. Het meest prominent was: spilling voor en tijdens het slikken, penetratie in de luchtpijp en aspiratie, en residu in de valleculae en sinus piriformis. Op basis van onze resultaten kwamen we tot de volgende aanbevelingen: het verkleinen van de bolusintake, het verhogen van de viscositeit van vloeistoffen en het inzetten van een droge slik na iedere hap of slok. Of deze aanbevelingen aspiratie sterk doen verminderen zal een onderwerp van toekomstig onderzoek zijn.

Het laatste doel van dit proefschrift was om interventie studies te starten. Omdat er geen richtlijn of bewezen effectieve interventie voor dysfagie bij patiënten met de ZvH bestond, zijn we begonnen met het ontwikkelen van een richtlijn op basis van best practice (hoofdstuk 6). Een groep Europese logopedisten met ervaring met de ZvH werd samengesteld binnen de werkgroep Standards of Care van het Europese Huntington's Disease Network (EHDN). De richtlijn beschrijft dysfagieproblemen per fase van de ziekte en doet aanbevelingen voor interventie en geeft klinisch advies. Zoals bij elke richtlijn, wordt ook deze richtlijn voortdurend verder ontwikkeld en zal er regelmatig toetsing en herziening nodig zijn als nieuwe informatie beschikbaar komt. Een van de aanbevelingen in de Europese richtlijn is de kin-op-de-borst methode tijdens het slikken, een veel gebruikte interventie met het idee dat spilling, aspiratie, en residu bij patiënten hierdoor aanzienlijk verminderd. Onze indruk was dat door logopedisten de kin-op-de-borst methode vaak werd aanbevolen bij patiënten met de ZvH. Maar omdat er geen bewijs voor verbetering van het slikken is door deze interventie specifiek voor patiënten met de ZvH, hebben wij een videofluoroscopisch slikonderzoek gedaan waarbij patiënten vloeistof slikten met en zonder de kin-op-de-borst methode (hoofdstuk 7). Er werden geen significante verschillen gevonden voor spilling,

aspiratie en residu bij het slikken met het hoofd in de normale verticale positie of de kin-op-de-borst houding. Wij raden daarom aan de kin-op-de-borst methode niet meer te gebruiken bij patiënten met de ZvH.

Slotopmerkingen

In de literatuur over de ZvH is weinig aandacht besteed aan slikstoornissen en de soms ernstige gevolgen van verslikking, hoewel het bekend is dat de belangrijkste oorzaak van overlijden bij patiënten met de ZvH een aspiratiepneumonie is, te wijten aan verslikking. Kennis over dysfagie bij de ZvH leidt tot meer inzicht in deze specifieke problematiek, zodat de behandelingsadviezen kunnen worden ontwikkeld en systematisch bestudeerd met gestandaardiseerde methoden voor onderzoek.

