

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNY

Huntington-kóros betegek ápolása

MERKEI-SZALAI Klára Szilvia, Dr. ÁCS Andrea PhD, Dr. Nagy Zsófia Flóra PhD, MD

ÖSSZEFOGLALÁS

A Huntington-kór autoszomális dominánsan öröklődő, progresszív neurodegeneratív betegség, amely motoros, kognitív és pszichiátriai tüneteket okoz. A betegség jelenleg gyógyíthatatlan, így a kezelés elsődleges célja a tünetek enyhítése és a betegek életminőségének javítása. Ehhez elengedhetetlen a multidiszciplináris szemlélet, amelynek központi szereplője az ápoló.

Az ápolók feladata nemcsak a fizikai állapot javítása, hanem a pszichoszociális támogatás, az önállóság fenntartása, a megfelelő táplálkozás, hidratáció, esésmegelőzés, valamint a betegek agresszív viselkedésének hatékony kezelése. A cikk kiemeli a dysphagia és az exsiccosis kezelésének jelentőségét, valamint a palliatív ellátás szükségességét a betegség végstadiumában. Az ápolói szerepkör komplexitása miatt kiemelten fontos a szakmai irányelvek alkalmazása, a betegközpontú, empatikus hozzáállás, illetve a családtagok aktív bevonása a betegellátásba, amely javítja a betegek életminőségét és méltóságuk megőrzését a betegség teljes lefolyása alatt.

Kulcsszavak: Huntington-kór, ápolás, életminőség, multidiszciplináris ellátás

Nursing Care for Patients With Huntington's Disease

Klára Szilvia MERKEI-SZALAI, Andrea ÁCS PhD, Zsófia Flóra NAGY PhD, MD

SUMMARY

Huntington's disease is an autosomal dominantly inherited, progressive neurodegenerative disorder characterized by motor, cognitive, and psychiatric symptoms. Currently, the disease is incurable; thus, the primary goal of treatment is symptom relief and the improvement of patients' quality of life. Achieving this necessitates a multidisciplinary approach, with nurses playing a central role. Nursing responsibilities extend beyond physical care to include psychosocial support, maintenance of patient autonomy, appropriate nutritional and hydration management, prevention of falling and effective management of occasional aggressive behavior.

The current article emphasizes the importance of addressing dysphagia and dehydration, as well as the critical role of palliative care in advanced stages of the disease. Due to the complexity of nursing care, adherence to professional guidelines, patient-centered empathetic care, and active involvement of family members are essential. These strategies significantly improve patients' quality of life and ensure the preservation of dignity throughout the course of Huntington's disease.

Keywords: Huntington disease, nursing care, quality of life, multidisciplinary care

MERKEI-SZALAI Klára Szilvia
kiterjesztett hatáskörű ápoló,
Semmelweis Egyetem
Genomikai Medicina és Ritka
Betegségek Intézete
ORCID-azonosító:
0009-0004-2133-252X

DR. ÁCS Andrea PhD egyetemi
okleveles ápoló, adjunktus,
Nyíró Gyula Országos
Pszichiátriai és Addiktológiai
Intézet, Semmelweis Egyetem
Egészségtudományi Kar
ORCID-azonosító:
0000-0003-2262-8854

DR. NAGY Zsófia Flóra PhD,
MD klinikai genetikus rezidens,
Semmelweis Egyetem
Genomikai Medicina és Ritka
Betegségek Intézete
ORCID-azonosító:
0000-0001-6476-1181

Levelező szerző

(corresponding author):
MERKEI-SZALAI Klára Szilvia
E-mail: szalai.klara-szilvia@
semmelweis.hu

Beérkezett: 2025. május 17.

Elfogadva: 2025. július 13.

🔗 | Hungarian | <https://doi.org/10.55608/nover.38.0096> | www.eLitMed.hu

Bevezetés

Jelen összefoglaló célja, hogy bemutassa a Huntington-kór klinikai jellemzőit és az ápolás legfontosabb szempontjait. Kiemelten foglalkozunk a betegek életminőségének javításával, a multidiszciplináris megközelítés szerepével, valamint az ápolás gyakorlati kihívásaival és megoldási stratégiáival. Az ápolás a Huntington-kórban nem csupán a fizikai tünetek kezeléséről szól, hanem a beteg és családja életének támogatásáról is, amelyhez mind naprakész szakmai tudás, mind emberséges, empatikus hozzáállás egyaránt szükséges az ápolók részéről.

Huntington-kór

A Huntington-kór egy autoszomális dominánsan öröklődő, központi idegrendszert érintő neurodegeneratív betegség.

A Huntington-kór kialakulásáért a 4. kromoszóma rövid karján található huntingtin gén felelős. A domináns öröklődés miatt a betegség 50%-os eséllyel öröklődik tovább a következő generációra, ugyanolyan arányban érinti mindkét nemet. Általában 40-45 éves kor környékén jelentkeznek az első tünetek, amelyek később progrediálnak. A betegség prevalenciája 5-10/100 000 főre becsülhető (Ajitkumar & De Jesus, 2022).

Klinikai jellemzők

A Huntington-kór fokozatosan súlyosbodó motoros, kognitív és mentális tünetekkel jár. A legfőbb klinikai tünetek közé tartoznak a mozgászavarok (például chorea), a kognitív funkciók hanyatlása, valamint a pszichés érintettség, beleértve a depressziót, szorongást és viselkedési változásokat. A betegség előrehaladtával alvászavarok, cirkadián ritmuszavarok, jelentős testsúlycsökkenés és vegetatív idegrendszeri diszfunkció (például vérnyomás-ingadozás, izzadás) is megfigyelhetők (Walker, 2007). A három fő tünet megjelenését az **1. ábra** szemlélteti.

Motoros tünetek

A Huntington-kór legjellegzetesebb motoros tünete a chorea, vagyis az akaratlan, céltalan, nagy amplitúdójú mozgások megjelenése, amelyek kezdetben leginkább a végtagok distalis részén, például az ujjakon és a kezeken figyelhetők meg (Ajitkumar & De Jesus, 2022). A külső szemlélők gyakran az idegesség vagy nyugtalanság jeleként értelmezik ezeket a mozgásokat. Az akaratlan mozgások fokozatos súlyosbodása miatt egyre nagyobb kihívást jelent a betegek számára az olyan alapvető mindennapi tevékenységek elvégzése, mint az étkezés, öltözködés és tisztálkodás. A mozgáskoordináció romlása miatt a betegek egyre hajlamosabbá válnak az esésekre, ami növeli a sérülések kockázatát (Roos, 2010; Stoker et al., 2022).

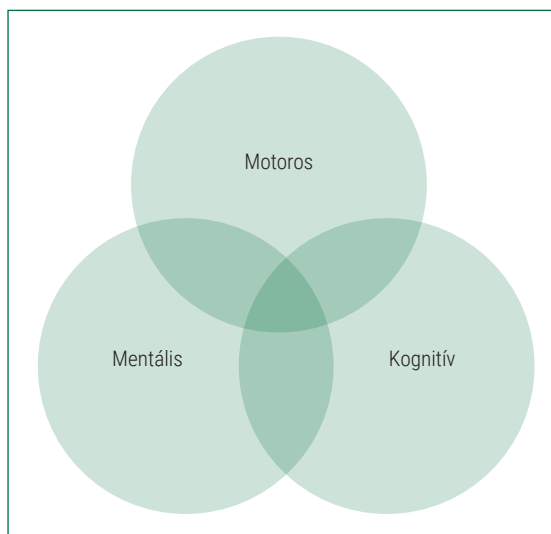
Kognitív tünetek

A Huntington-kór korai felismerésében gyakran a kognitív funkciók romlása játszik szerepet. A betegek számára nehézséget jelent a döntéshozatal, valamint az ítéelőképességük és problémamegoldó képességük fokozatosan romlik. Ezért egyre nehezebbé válik számukra a mindennapi teendők ellátása mind a munkahelyen, mind a családi életben. A betegek számára kihívást jelent a napi rutin fenntartása, és az egyszerű, megszokott feladatok elvégzése is nehézséget okoz. A betegek egyre nehezebben alkalmazkodnak a váratlan helyzetekhez, és gondolkodásuk merevebbé válik (Roos, 2010; Stoker et al., 2022).

Pszichiátriai tünetek

A Huntington-kórhoz társuló pszichiátriai tünetek széles spektrumon mozognak, és az egyéni variabilitás jelentős. A leggyakoribb pszichiátriai tünetek közé tartoznak az affektív zavarok (például depresz-

1. ábra: A Huntington-kór három fő tünete



zió és bipoláris zavar), a szorongás, emellett gyakori a személyiségváltozás is (Tariska, 2021).

A betegek figyelme és koncentrációs képessége fokozatosan csökken, miközben nő az impulzivitás és ingerlékenység. Ez gyakran kontrollálatlan dühkitörésekben és agresszív viselkedésben nyilvánul meg. Ezek a tünetek jelentősen rontják a betegek mindennapi életminőségét, és komoly pszichoszociális terhet rónak a családtagokra is (Ajitkumar & De Jesus, 2022).

A Huntington-kórban az öngyilkossági kockázat kiemelten magas. Az Enroll-HD vizsgálat eredményei alapján a Huntington-kór miatt gondozott betegek körében a befejezett öngyilkosság incidenciája 72/100 000 személyév, míg a nem hordozók esetében csupán 8/100 000 személyév volt. Az öngyilkossági kísérletek gyakorisága a Huntington-kór génhordozói körében 306-375/100 000 személyév, szemben

Érdekesség

A XVII. században New England egyes családjaiban egy ismeretlen eredetű betegség generációkon át jelen volt. A betegek akaratlan mozgásait és szokatlan viselkedését félreértették, és boszorkányságnak tartották. Feltehetően a Massachusetts állambeli salemi boszorkányperek (1692–1693) egyes áldozatai is ilyen tüneteket mutathattak, ami ma már Huntington-kórként ismert. Akkoriban az akaratlan mozdulatokat és a mentális állapotváltozásokat az „ördög általi megszállottságnak” vélték, ami tragikus következményekkel járt (Bhattacharyya, 2016).

a nem hordozók 23-38/100 000 közötti értékével (van Duijn et al., 2021).

Ennek hátterében áll a betegség súlyos pszichiátriai tünetegyüttese, különösen a depresszió, impulzivitás és a reménytelenségérzés fokozódása. A betegek gyakran nehezen birkóznak meg az állapotromlással járó fizikai és mentális terhekkkel, valamint a betegség öröklődő jellege miatti szorongással. Éppen ezért kulcsfontosságú az egészségügyi személyzet részéről a folyamatos pszichiátriai monitorozás, korai felismerés, valamint az aktív pszichoszociális támogatás és intervenció a megelőzés érdekében (Honrath et al., 2018).

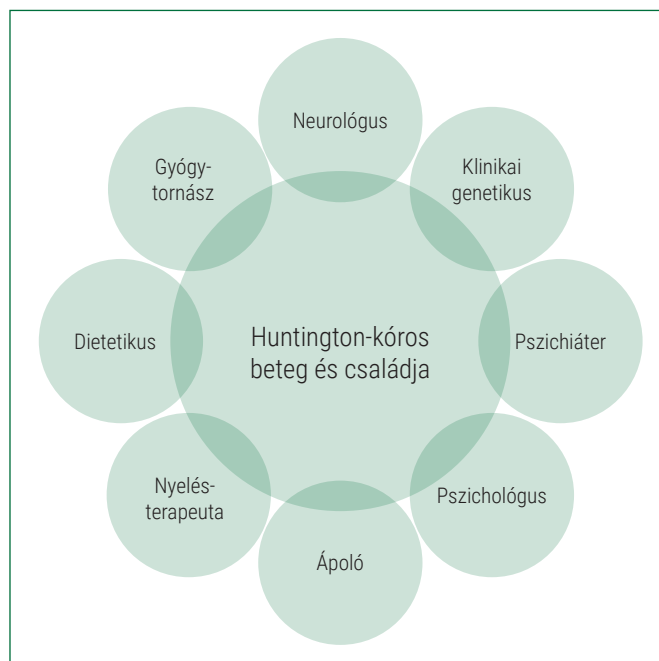
Terápiás lehetőségek

A Huntington-kór jelenleg nem gyógyítható, azonban a tünetek enyhítésére és az életminőség javítására különböző kezelési lehetőségek állnak rendelkezésre. A terápiák célja a motoros, kognitív és pszichiátriai tünetek csökkentése, valamint a betegek mindennapi életének megkönnyítése. A kezelési módok két fő csoportba sorolhatók: gyógyszeres és nem gyógyszeres terápiák (Ajitkumar & De Jesus, 2022).

A gyógyszeres kezelések elsősorban a Huntington-kór tüneteinek enyhítésére szolgálnak. A tetrabenazin az elsőként választandó szer a choreás mozgások mérséklésére, mivel gátolja a dopamin felszabadulását és visszavételét, ezáltal csökkentve az akaratlan mozgásokat. A pszichiátriai tünetek kezelésére off-label módon alkalmazhatók antidepresszívumok (például szelektív szerotonin-visszavétel-gátlók) és antipszichotikumok, amelyek különösen a depresszió, szorongás és pszichotikus tünetek enyhítésében játszanak szerepet. A legfrissebb kutatások szerint az új generációs antipszichotikumok, például a kariprazin, nemcsak a pszichotikus tünetek kezelésében, hanem az affektív és kognitív funkciók javításában is hatékonyak bizonyulhatnak (Molnar et al., 2021).

A nem gyógyszeres terápiák célja a betegek életminőségének javítása, az önállóság fenntartása és a társas kapcsolatok erősítése. Ezek tüneti kezelések, amelyek önmagukban nem képesek a betegség előrehaladását lassítani, de jelentősen hozzájárulnak a betegek fizikai és mentális jóllétéhez. A terápiás lehetőségek közé tartozik a kognitív viselkedésterápia, amely az érzelmi és magatartásbeli problémák kezelésére szolgál, a művészet- és zeneterápia, amely segíthet a stressz csökkentésében és az önkifejezés

2. ábra: Multidiszciplináris team tagjai



elősegítésében. A gyógytorna és fizioterápia kulcsfontosságú a mozgáskoordináció fenntartásában, az izommerevség enyhítésében és a fizikai funkciók optimalizálásában. A komplex, személyre szabott terápiás megközelítések elősegíthetik a betegek társas kapcsolatait, mentális jóllétük fenntartását és az életminőségük hosszú távú javítását (Skirton, 2005).

Multidiszciplináris megközelítés

A krónikus betegségek, így a Huntington-kór gondozásában is a multidiszciplináris ellátás tekinthető az aranystandardnak. A kezelés elsődleges célja a betegek életminőségének javítása, valamint a betegség progressziójából adódó szövődmények csökkentése (Ajitkumar & De Jesus, 2022).

A multidiszciplináris team tagjai közé tartoznak a szakorvosok – neurológus, pszichiáter, klinikai genetikus –, valamint a szakképzett ápolók (diplomás ápolók, kiterjesztett hatáskörű ápolók – APN), gyógytornászok és dietetikusok. Ideális esetben a csapatot beszéd- és nyelés-terapeuta, valamint szociális munkás is kiegészíti. A **2. ábra** szemlélteti, hogy a Huntington-kóros beteg és családja optimálisan különböző szakemberek által biztosított szolgáltatások hálójában helyezkedik el, így probléma esetén a megfelelő szakemberhez fordulhat (Frich et al., 2016).

A multidiszciplináris ellátás középpontjában mindig a beteg és családja áll. A Huntington-kóros betegek ellátásában a család kulcsszerepet játszik. Ők

biztosítják a mindennapi gondozást, észlelik az apróbb változásokat, és reagálnak a betegség progressziójára. A betegség progresszív jellege a családtagok életminőségére is jelentős terhet ró.

A Huntington-kóros betegek ápolása

Céltűzés

A Huntington-kóros betegek gondozása és ápolása a tünetek sokfélesége miatt összetett és kihívást jelentő feladat. Magyar nyelvű szakirodalom e területen korlátozottan érhető el, ezért fontosnak tartottuk, hogy összegyűjtsük a legfontosabb szempontokat, amelyek egy ilyen beteg ellátása során felmerülhetnek.

Munkánk során napi szinten foglalkozunk Huntington-kóros betegekkel, és tapasztalataink alapján elengedhetetlen a neurológiai és pszichiátriai ápolási standardok ötvözése. Az ápolási ajánlások gyakran általános iránymutatásokat tartalmaznak, például „a balesetveszély csökkentése” vagy „biztonságos környezet kialakítása”. Jelen írás célja, hogy ezeket a kereteket kitágítva gyakorlati, a mindennapi betegellátásban is könnyen alkalmazható tippeket és megoldásokat nyújtson.

Módszerek

Munkánk során két magyar ápolási tankönyvet vettünk alapul: Irinyi Tamás: Pszichiátriai szakápolástan, valamint Papp László: Neurológiai szakápolástan című művét (Irinyi, 2006; Papp, 2007).

Emellett figyelembe vettük az Amerikai Huntington Társaság (Huntington's Disease Society of America) által kiadott Gondozói útmutató Huntington-kóros családoknak (A Caregiver Guide for HD Families) című kézikönyvet is, amely angol nyelven részletezi, hogy milyen ellátást igényel egy Huntington-kórban szenvedő beteg. Ez a kiadvány kifejezetten a betegek családtagjainak nyújt gyakorlati segítséget. A három forrás, valamint saját tapasztalataink alapján állítottuk össze ezt az ápolási útmutatót, amely célzottan a Huntington-kóros betegek speciális szükségleteire reflektál.

Ápolási modell

A Huntington-kóros betegek ápolása összetett és fokozatosan változó feladat, mivel a betegség előrehaladtával a páciensek önellátási képessége egyre inkább csökken. Ezért az ápolás során egy olyan megközelítésre van szükség, amely rugalmasan alkalmazkodik a betegek állapotának romlásához, miközben támogatja a meglévő önállóságuk fenntartását.

Ebben nyújt segítséget Dorothea Orem ápolási modellje, amely az önellátás képességét helyezi a középpontba. Orem modellje szerint „az ápolás emberi erőfeszítés más emberek segítésére” (Németh, Tulkán, Fullér, M., & Rajki, 2012).

Ápolásra akkor van szükség, amikor az egyén nem képes biológiai, pszichológiai, fejlődési vagy társadalmi szükségleteit önállóan kielégíteni. Az ápoló feladata felmérni, hogy az önellátás mely területén alakult ki deficit, és ennek megfelelően segíteni a beteget az önállóság megőrzésében (Perry & Potter, 1999).

A Huntington-kóros betegek ápolásánál kiemelten fontos, hogy az ellátás során figyelembe vegyük, milyen tevékenységekre képes még a beteg, és milyen mértékben tudja azokat kivitelezni. Az ápolónak ezt mérlegelve kell támogatnia a beteget az önellátás fenntartásában és fejlesztésében, miközben az ápolói, ápolási feladatok folyamatosan alkalmazkodnak a betegség progressziójához.

Táplálék- és folyadékbevitel

A Huntington-kóros betegek egyik legjellegzetesebb tünete a chorea, amely jelentősen megnehezítheti a megfelelő táplálkozást és folyadékbevitelt. Az akaratlan mozgások miatt a betegek számára kihívást jelenthet az étkezés és az ivás, ami fokozott odafigyelést és speciális megoldásokat igényel.

Lényeges figyelembe venni, hogy a nyeléshez szükséges izmok is túlmozgás által érintettek lehetnek, ami növeli a félrenyelés kockázatát. Ezért ajánlott az étkezések és folyadékbevitel időzítése a gyógyszeres kezelés „on” fázisára, amikor a lehető legjobb a tünetkontroll.

A folyadékbevitel során nehézséget okozhat a poharak és csészék megtartása, valamint a túlmozgások miatti kiömlés. Ennek enyhítésére javasolt a stabil fogást biztosító, csúszásmentes, ergonomikus kialakítású poharak használata. A csőrös poharak helyett a kemény falú műanyag poharak vagy szívószálas palackok előnyösebbek, mivel kevésbé keltik a betegségből fakadó korlátozottság érzetét.

A zavartalan étkezés érdekében javasolt a háttérzajok minimalizálása, például a televízió és rádió kikapcsolása. Az étkezések során a beteget stabil, kényelmes ülő helyzetbe kell helyezni, lehetőség szerint olyan széket használva, amely biztosítja a háttámasztását. A könyök és az alkar megtámasztása az asztalon, segíthet az akaratlan mozgások kontrollálásában.

Az étkezés megkönnyítése érdekében javasolt a nagyobb, mélyebb kanál használata, amely megakadályozza az étel könnyű lecsúszását. A magas peremű, csúszásmentes táányrok segíthetnek az étel

tányéron belüli megtartásában. Súlyozott vagy ergonomikus kialakítású evőeszközök, valamint a Parkinson-kóros betegek számára fejlesztett speciális segédeszközök szintén hatékony megoldást nyújthatnak. Jelentős túlmozgás esetén az étkezésekhez partedli vagy védőkötény alkalmazása javasolt.

A dysphagia a Huntington-kóros betegek körében rendkívül gyakori, előfordulása akár 90% is lehet. Jelentős arányuk (közel 50%) szorong a fulladás veszélye miatt, ami tovább rontja életminőségüket és pszichoszociális helyzetüket (Kalkers et al., 2022).

A dysphagia növeli az aspirációs tüdőgyulladás és a kóros testsúlycsökkenés kockázatát, ezért az ápolás során alapvető a nyelészavar korai felismerése és megfelelő kezelése. Fontos a dietetikus bevonása a beteg tápláltsági állapotának felméréséhez, valamint a megfelelő, egyénre szabott étrend kialakításához. A félrenyelés kockázata konzisztenciamódosító sűrítőanyagok alkalmazásával (például Nutilis) csökkenthető, emellett súlyosabb esetekben pépes étrend, speciális tápszerek alkalmazása vagy PEG/PEJ táplálás válhat indokolttá. Optimális esetben a dysphagia kezeléséhez logopédus vagy hang-, beszéd- és nyelésterapeuta bevonása is javasolt, ám ezek a szakemberek Magyarországon korlátozottan érhetők el (Kalkers et al., 2022).

A nyelési nehezítettség és az attól való félelem következtében a betegek csökkent folyadékbevitelt mutathatnak, amely exsiccosishoz vezethet. Az ápoló feladata a dehidráció korai jeleinek felismerése, valamint a megfelelő hidratáció biztosítása.

A beteg folyadékfogyasztásának pontos nyomon követése és dokumentálása minden műszakban elengedhetetlen annak érdekében, hogy időben felismerhető legyen az elégtelen hidratáció kockázata és szükség esetén megfelelő beavatkozás történhessen. Az otthoni gondozás során is javasolt a napi folyadékbevitel regisztrálása, amely segíti a gondozókat és az egészségügyi személyzetet a beteg hidratációs állapotának nyomon követésében és szükség esetén az intervenció megtervezésében.

A folyadékbevitel elősegítésére ajánlott a beteg preferált italainak kínálása, ugyanakkor figyelembe kell venni, hogy az adott folyadék ne rendelkezzen diuretikus hatással, amely tovább súlyosbíthatná a dehidrációt.

Mozgásbiztonság és esésmegelőzés

A choreiform mozgászavarok miatt a Huntington-kóros betegek fokozottan ki vannak téve az esések és egyéb balesetek kockázatának. Az esések megelőzése érdekében kiemelt figyelmet kell fordítani a környezet akadálymentesítésére és biztonságossá tételére.

A legfontosabb lépés a balesetveszélyt okozó tárgyak eltávolítása vagy átrendezése. A kórházi környezetben ez magában foglalhatja például az infúziós állványok elhelyezésének átgondolását, míg otthoni környezetben ajánlott az állólámpák, kisbútorok és egyéb instabil tárgyak eltávolítása, mivel a beteg akaratlanul is belekapaszkodhat ezekbe, ami eleséshez vezethet.

A járófelületek egyenetlensége szintén növeli a sérülésveszélyt, ezért célszerű otthon a szőnyegeket eltávolítani vagy rögzíteni, valamint biztosítani az akadálymentes közlekedést. Kórházi környezetben lehetőség szerint akadálymentesített szobát kell biztosítani a betegek számára.

Tapasztalataink szerint sok beteg nem tud vagy nem szeret hagyományos papucsot viselni, ezért számukra javasolt a csúszásgátló talppal ellátott zoknik használata. A betegek járása gyakran bizonytalan, azonban az akaratlan mozgások miatt sokan nem tudnak biztonságosan járást segítő eszközöket, például járókeretet vagy botot használni. Ezért fontos, hogy az ápolás során mindig figyelembe vegyük a beteg egyéni mozgásállapotát, és ennek megfelelően alakítsuk ki a biztonságos környezetet.

Fürdés és higiénés szükségletek

Az akaratlan mozgások miatt a Huntington-kóros betegek számára a fürdés fokozottan nehezített, ezért kiemelt figyelmet kell fordítani a biztonságos környezet kialakítására. A fürdőszobában ajánlott kapaszkodók felszerelése, valamint a csúszásveszélyes felületek kiküszöbölése csúszásgátlók alkalmazásával. A fürdőkádba helyezett csúszásgátló vagy a zuhanyzék használata jelentősen megkönnyíti a tisztálkodást. Minél korábban kezdik el ezeknek a segédeszközöknek a használatát, annál inkább csökkenthető a későbbi elesések kockázata, mivel a betegek hozzászoknak azok alkalmazásához.

Gyakran előfordul, hogy a betegek még képesek önállóan elvégezni a higiénés feladatokat, azonban biztonságérzetet nyújthat számukra, ha valaki jelen van. Ebben az esetben érdemes a segítőnek a beteggel közösen kialakítani egy rutint, amely meghatározza a fürdés menetét, például a mosakodás sorrendjét (felülről lefelé haladva).

Az ápolási feladatok közé tartozik továbbá a szájalapítás, a hajápolás, a borotválkozás, a dezodor használata és a körömápolás. Ezeknek a tevékenységeknek az elvégzése gyakran könnyebbé válik, ha a beteg stabil ülő helyzetben van, például a WC fedelén ülve, miközben a könyökét és kezét megtámasztja.

Fogmosáshoz ajánlott elektromos fogkefe használata, mivel annak vastagabb markolata könnyebben megfogható és hatékonyabb tisztítást biztosít. Bo-

rotválkozáshoz célszerű elektromos borotva alkalmazása, amely biztonságosabb és csökkenti a sérülés kockázatát. Női betegek számára javasolt a forró levegős hajkefe használata, amely biztonságosabb alternatívát nyújt más hajformázó eszközökhöz képest.

A toalett használata során a legnagyobb kockázatot a leülés és a felállás jelenti, mivel az akaratlan mozgások megnehezítik a stabil testhelyzet fenntartását. A biztonság növelése érdekében ajánlott kapaszkodók felszerelése a WC-csésze mellé. Amennyiben az ülőfelület túl alacsony, érdemes WC-magasítót alkalmazni a könnyebb leülés és felállás érdekében. Az akaratlan mozgások ülő helyzetben is fennállhatnak, ezért célszerű az ülőkét stabilan rögzíteni.

Férfi betegek számára ajánlott az ülve történő vizelés, mivel ez csökkenti a balesetek kockázatát. Női betegeknél a menstruáció fokozott figyelmet igényel: ha a beteg már nem képes tampont használni, javasolt a betét alkalmazása.

A betegség előrehaladásával a legtöbb beteg megtapasztalja, hogy a mozgási tünetek miatt nem ér el időben a mosdóba, ezért javasolt inkontinenciabetét használata, majd inkontinencianadrág alkalmazása válhat szükségessé a megfelelő higiénia és komfort biztosítása érdekében.

Öltözködés

A Huntington-kóros betegek számára az öltözködés jelentős kihívást jelenthet az akaratlan mozgások (chorea), a finommotoros koordináció romlása és az egyensúlyzavarok miatt. Az elesések megelőzése érdekében az öltözködés lehetőség szerint ülve történjen, stabil támaszték mellett.

A ruházat kiválasztásánál az egyszerű, könnyen felvehető darabok előnyben részesítendők. Ajánlott elkerülni a gombos, cipzáras, patentos vagy kapcsos ruházatot, mivel ezek használata finommotoros nehézségek miatt problémát okozhat. Ehelyett célszerű gumis derekú nadrágokat, rugalmas anyagból készült felsőket választani, amelyek megkönnyítik az öltözködést. Nők számára a sportmelltartó előnyösebb, mivel könnyebb felvenni és viselni, mint a hagyományos melltartókat, amelyek csatos vagy kapcsos rögzítése nehézséget okozhat.

Alvás és pihenés

A Huntington-kórban szenvedő betegek gyakran küzdenek alvás-ébrenlét ciklusuk zavarával, amely jelentős hatással van életminőségükre és napi működésükre. A leggyakoribb panaszok közé tartozik az álmatlanság (insomnia), az elalvási nehézség, a gya-

kori éjszakai felébredés, valamint a nappali aluszékonyság (Herzog-Krzywoszanska & Krzywoszanski, 2019).

A betegek hajlamosak későn lefeküdni és hosszabb ideig aludni, ami tovább súlyosbíthatja az alvászavarokat. Az alvási rutin szabályozása és strukturálása kulcsfontosságú a megfelelő pihenés érdekében. A napirend kialakítását a beteggel közösen érdemes megtervezni, beépítve rendszeres tevékenységeket és pihenőidőket, hogy a lefekvés és ébredés időpontja kiszámíthatóbbá váljon.

A Huntington-kóros betegek túlmozgásai fekvő helyzetben is fennállhatnak, ami növeli a sérülésveszélyt. Ennek csökkentése érdekében állítható magasságú ágy esetén ajánlott a legalacsonyabb pozíció használata, hogy egy esetleges leesés ne járjon súlyos sérüléssel.

Ha az ágy oldalsó rácszattal rendelkezik, fontos annak párnázása vagy letakarása, hogy a beteg ne üsse meg magát az akaratlan mozgások következtében. Ausztráliában már kifejlesztettek kifejezetten Huntington-kóros betegek számára egy speciálisan kipárnázott ágyat (Novacore Huntington's Bed), amely csökkenti a sérülések kockázatát.

A bútorok kiválasztásánál ajánlott a lekerekített sarkokkal rendelkező darabok használata, hogy a beteg ne sérüljön meg a végtagok akaratlan mozgása során.

A napirend szerepe

A Huntington-kór előrehaladtával másodlagos tünetként gyakran jelentkezik a napirend felborulása, amely mind a beteg, mind a gondozók számára kihívást jelent (Roos, 2010).

A napi rutin tudatos kialakítása kiemelten fontos, mivel segít a betegnek a kognitív funkciók romlása miatt fellépő bizonytalanság csökkentésében, megkönnyíti a család és a gondozók mindennapi teendőit, biztonságérzetet nyújt, hiszen a beteg tudja, mikor milyen tevékenység következik. Minél korábban elkezdjük a strukturált napirend kialakítását, annál könnyebben rögzül és válik a beteg számára természetes rutinná. Az állandó menetrend csökkentheti a stresszt, szorongást és elősegíti az életminőség javítását.

Gyógyszerszedés

A gyógyszerek rendszeres szedése elengedhetetlen a Huntington-kóros betegek számára, mivel hozzájárul a tünetek enyhítéséhez és az életminőség javításához. A gyógyszerbevitel hatékonyságának növelése érdekében célszerű azt beilleszteni a napi rutinba,

például minden nap azonos időpontban, lehetőleg étkezések előtt vagy után.

A gyógyszereszedés fokozott odafigyelést igényel, mivel a betegek a finommotoros képességek romlása és az akaratlan mozgások miatt könnyen elejthetik az apró tablettákat. Ennek elkerülése érdekében ajánlott a gyógyszereket egy kis műanyag vagy papírpohárba tenni, majd a beteg szájához emelve bevenni, mintha folyadék lenne benne. Nyelési nehézség (dysphagia) esetén szükség lehet a tabletták összetörésére vagy folyadék formájában történő beadására, amennyiben a gyógyszerkészítmény jellege ezt megengedi. A pontos adagolás és az adagok nyomon követése érdekében hasznos lehet előre porciózott gyógyszer-adagoló doboz alkalmazása.

A gyógyszeres kezelés hatékonysága érdekében fontos a beteg állapotának folyamatos monitorozása és az adherencia támogatása, hogy a gyógyszerek bevétele rendszeres és biztonságos maradjon.

Agresszív viselkedés kezelése és megelőzése

A Huntington-kór előrehaladásával a kognitív hanyatlás és a magatartásbeli változások egyre kifejezettebbé válhatnak, amelyek közé tartozik az apátia, impulzivitás és ingerlékenység. Ezek a tünetek gyakran vezetnek konfliktushelyzetekhez, és bizonyos esetekben agresszív viselkedés is kialakulhat.

Az agresszív reakciók megelőzése és kezelése során kulcsfontosságú, hogy a beteggel foglalkozó személyzet és családtagok nyugodtak maradjanak, és kerüljék a konfrontációt. A hirtelen fellépő dühkitörések vagy agresszív megnyilvánulások hátterében gyakran áll frusztráció, kommunikációs nehézségek, fizikai diszkomfort vagy környezeti ingerekre adott túlzott válaszreakció.

Az agresszió megelőzése szempontjából az egyik legfontosabb tényező az elfogadó és bizalmi légkör kialakítása. Ha a beteg azt érzi, hogy környezete támogatja és megérti, kisebb eséllyel jelentkezik nála feszültség vagy indulatkitörés. Emellett a strukturált napi rutin fenntartása is segíthet a stressz csökkentésében, mivel a kiszámítható környezet és az ismétlődő tevékenységek hozzájárulnak a beteg érzelmi stabilitásához.

A rendszeres fizikai és mentális elfoglaltság szintén kulcsfontosságú, mivel az inaktivitás és az unalom fokozhatja a feszültséget és növelheti az impulzív viselkedés kockázatát. Érdemes olyan tevékenységeket biztosítani a beteg számára, amelyek lekötik figyelmét és segítenek a feszültség levezetésében, például zenehallgatás, festés vagy könnyű fizikai aktivitás.

Az ellátószemélyzet és a család számára ez a helyzet sokszor komoly érzelmi és pszichés megterhelést

jelent, ezért fontos, hogy az érintettek tudatosan törekedjenek a nyugodt kommunikációra, valamint a feszültség eszkalálódásának elkerülésére. Ha az agresszív viselkedés rendszeresen előfordul, érdemes felmérni az esetleges kiváltó tényezőket, és szükség esetén pszichiáter vagy klinikai szakpszichológus bevonásával személyre szabott kezelési stratégiát kidolgozni.

Az elmagányosodás és elszigetelődés veszélye

A Huntington-kórban szenvedők gyakran küzdenek a társas kapcsolatok fenntartásával, és sok esetben magányosnak, feleslegesnek vagy kirekesztettnek érzik magukat. A kommunikációs és kognitív nehézségek, valamint a betegség stigmája miatt a betegek egy része visszahúzódóvá válhat, ami tovább fokozza az elszigetelődést (Szalai et al., 2023).

A társas támogatás megőrzése érdekében érdemes a betegeket betegtársakkal megismertetni, akik hasonló élethelyzetben vannak, és megértő közösséget biztosíthatnak számukra. A betegszervezetek – például a Magyar Huntington Társaság – szintén fontos szerepet játszanak a betegek és családtagjaik pszichoszociális támogatásában.

A kórházi tartózkodás során az ápolók szerepe különösen jelentős a betegek érzelmi támogatásában. Egy őszinte, empátikus beszélgetés az ápoló és a beteg között sokat segíthet abban, hogy a beteg ne érezze magát egyedül. A bizalmon alapuló kapcsolat kialakítása hozzájárulhat a beteg érzelmi jóllétéhez, csökkentheti a szorongást és megkönnyítheti a betegség elfogadását.

A beteg és családjának megbirkózása a betegséggel

A Huntington-kór diagnosztizálásának kézhezvétele gyakran megrázó és nehéz időszak mind a beteg, mind a családtagok számára. A kezdeti zavartság, kétségbeesés és bizonytalanság természetes reakció, hiszen a betegség progresszív jellege sok kérdést és félelmet vet fel. A betegek és hozzátartozóik gyakran kilátástalannak érzik helyzetüket, és úgy gondolják, nem tudnak megbirkózni a várható kihívásokkal.

Ebben az időszakban különösen fontos, hogy a betegek és családtagjaik megbízható információkhoz jussanak, és kérdéseikre kompetenciának megfelelő, szakmailag helytálló válaszokat kapjanak. Az egészségügyi szakemberek – különösen az ápolók és orvosok – szerepe kulcsfontosságú ebben a folyamatban, hiszen megfelelő kommunikációval segíthetnek a félelmek csökkentésében és a betegség kezelésével kapcsolatos lehetőségek megértésében.

Palliatív ellátás Huntington-kórban

A palliatív ellátás célja a gyógyíthatatlan betegségben szenvedő betegek életminőségének javítása, a tünetek enyhítése, valamint a betegség által okozott fizikai, pszichés és szociális terhek csökkentése. A definíció szerint „a palliatív ellátás a terminális állapotú betegek tüneteinek enyhítésére irányuló szupportív (támogató) kezelések összessége” (Pálfiné, 2012). Bár ezt az ellátási formát hagyományosan a végstádiumú onkológiai betegek gondozására alkalmazzák, egyre nagyobb szerepet kap olyan progresszív, neurodegeneratív betegségek végső szakaszának kezelésében is, mint a Huntington-kór.

A betegség előrehaladásával, különösen a késői stádiumban, a betegek állapota jelentősen romlik, és mivel jelenleg nem áll rendelkezésre betegségmódosító terápia, egyre nagyobb szükség van a palliatív szemléletű gondozásra (Mestre & Shannon, 2017). Ennek elsődleges célja nem a betegség lefolyásának befolyásolása, hanem a szenvedés csökkentése, a komfortérzet biztosítása és a beteg méltóságának megőrzése. A Huntington-kóros betegek palliatív ellátása magában foglalja a fájdalom és egyéb testi tünetek enyhítését, például az izommerevség és a nyelési nehézségek kezelését, valamint a megfelelő táplálkozási és folyadék pótlási stratégiák kidolgozását. Mivel a betegek gyakran küzdenek pszichiátriai és pszichoszociális problémákkal, a palliatív ellátás fontos része a depresszió és szorongás kezelése, valamint a társas izoláció megelőzése.

A családtagok és gondozók számára is komoly érzelmi és fizikai megterhelést jelent a betegek ellátása, ezért a palliatív szemléletben kiemelt figyelmet kap a hozzátartozók támogatása, megfelelő tájékoztatása és tehermentesítése. A Huntington-kóros betegek életvégi ellátása holisztikus megközelítést igényel, amely figyelembe veszi mind a testi tüneteket, mind az érzelmi és szociális szükségleteket, ezáltal biztosítva számukra egy emberhez méltó és kevésbé szenvedéssel teli életvégi gondozást.

Betegszervezetek szerepe

A nemzetközi szakirodalom hangsúlyozza a betegszervezetek jelentőségét, mivel ezek a szervezetek mind a betegek, mind a családtagok számára értékes segítséget nyújtanak. A betegszervezetek tájékoztatást, érzelmi és gyakorlati támogatást, valamint érdekképviselést biztosítanak, hozzájárulva a betegek

életminőségének javításához és a családok terheinek csökkentéséhez.

Magyarországon a Magyar Huntington Társaság látja el a Huntington-kórban szenvedők és hozzátartozók érdekképviselését, valamint tájékoztatást nyújt a betegségről és az elérhető segítségnyújtási lehetőségekről. A szervezet honlapja a következő linken érhető el: <https://huntington.hu/>

Összegzés

A Huntington-kór egy progresszív, neurodegeneratív betegség, amely jelentős fizikai, kognitív tünetekkel jár, pszichoszociális kihívások elé állítja a betegeket és családtagjaikat. Az ellátás során kiemelten fontos a multidiszciplináris szemlélet, amelyben a különböző szakterületek együttműködése biztosítja a betegek komplex szükségleteinek kielégítését. A neurológusok, pszichiáterek, dietetikusok, gyógytornászok, logopédusok és szociális munkások közös munkája lehetővé teszi, hogy a betegek számára egyénre szabott, teljes körű ellátás valósuljon meg.

Az ápolás kiemelt szerepet játszik a betegek mindennapi életének támogatásában, hiszen az ápolók biztosítják a folyamatos gondozást, segítik az önállóság fenntartását és aktívan hozzájárulnak az életminőség javításához. Az ápolók nem csupán a fizikai szükségletek kielégítéséért felelősek, hanem pszichoszociális támogatást is nyújtanak, elősegítve a betegek és családjaik megküzdését a betegséggel.

A Huntington-kór ellátása nemcsak orvosi, hanem etikai és emberiességi kérdés is, hiszen a cél nemcsak a tünetek kezelése, hanem a betegek méltóságának megőrzése és egy támogató, biztonságos környezet biztosítása. A megfelelő szakmai együttműködés, a gondos ápolás és a betegközpontú szemlélet együttesen járul hozzá ahhoz, hogy a Huntington-kóros betegek a lehető legjobb életminőségben részesüljenek a betegség teljes lefolyása során.

Szerzői munkamegosztás: M. Sz. K. Sz.: Irodalmi kutatás, összefoglaló megírása. Á. A.: Kézirat korrekciója, szakmai lektorálás. N. ZS. F.: Kézirat korrekciója, szakmai lektorálás. A cikk végleges változatát mindegyik szerző elolvasta és jóváhagyta.

Anyagi támogatás: A kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Irodalomjegyzék

- Ajitkumar, A., & De Jesus, O. (2022). Huntington Disease. In *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing LLC.
- Bhattacharyya, K. B. (2016). The story of George Huntington and his disease. *Ann Indian Acad Neurol*, 19(1), 25–28. DOI: 10.4103/0972-2327.175425
- Frich, J. C., Rae, D., Roxburgh, R., Miedzybrodzka, Z. H., Edmondson, M., Pope, E. B., . . . Nance, M. (2016). Health Care Delivery Practices in Huntington's Disease Specialty Clinics: An International Survey. *J Huntingtons Dis*, 5(2), 207–213. DOI: 10.3233/jhd-160192
- Herzog-Krzywoszwanska, R., & Krzywoszanski, L. (2019). Sleep Disorders in Huntington's Disease. *Frontiers in psychiatry*, 10, 221. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2019.00221>
- Honrath, P., Dogan, I., Wudarczyk, O., Görlich, K. S., Votinov, M., Werner, C. J., . . . Reetz, K. (2018). Risk factors of suicidal ideation in Huntington's disease: literature review and data from Enroll-HD. *J Neurol*, 265(11), 2548–2561. DOI: 10.1007/s00415-018-9013-6
- Irinyi, T. (2006). *Pszichátriai szakápolástan*. Budapest: Medicina Könyvkiadó.
- Kalkers, K., Schols, J., van Zwet, E. W., & Roos, R. A. C. (2022). Dysphagia, Fear of Choking and Preventive Measures in Patients with Huntington's Disease: The Perspectives of Patients and Caregivers in Long-Term Care. *J Nutr Health Aging*, 26(4), 332–338. DOI: 10.1007/s12603-022-1743-6
- Mestre, T. A., & Shannon, K. (2017). Huntington disease care: From the past to the present, to the future. *Parkinsonism & related disorders*, 44, 114–118. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2017.08.009>
- Molnar, M. J., Molnar, V., Fedor, M., Csehi, R., Acsai, K., Borsos, B., & Grosz, Z. (2021). Improving Mood and Cognitive Symptoms in Huntington's Disease With Cariprazine Treatment. *Front Psychiatry*, 12, 825532. DOI: 10.3389/fpsy.2021.825532
- Németh, K., Tulkán, I., Fullér, N. M. C., & Rajki, V. (2012). Ápolásméletek – ápolási modellek. In: A. Oláh (Ed.), *Az ápolás tudomány tankönyve*. Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.
- Papp, L. (2007). *Neurológiai szakápolástan*. Szeged: Szegedi Egyetemi Kiadó Juhász Gyula Felsőoktatási Kiadó.
- Pálfiné, S. I. L., M. (2012). A veszteség, halál és gyász komplexitása az emberi élet folyamán. In A. Oláh (Ed.), *Az ápolástudomány tankönyve* (pp. 232). Budapest: Medicina Könyvkiadó.
- Perry, A. G., & Potter, P. (1999). Az ápolás és a mai egészségügy. In: A. G. Perry & P. Potter (eds.). *Az ápolás elméleti és gyakorlati alapjai*. Budapest: Medicina Könyvkiadó Rt.
- Roos, R. A. (2010). Huntington's disease: a clinical review. *Orphanet J Rare Dis*, 5, 40. DOI: 10.1186/1750-1172-5-40
- Skirton, H. (2005). Huntington disease: a nursing perspective. *Medsurg Nurs*, 14(3), 167–172, quiz 173.
- Stoker, T. B., Mason, S. L., Greenland, J. C., Holden, S. T., Santini, H., & Barker, R. A. (2022). Huntington's disease: diagnosis and management. *Pract Neurol*, 22(1), 32–41. DOI: 10.1136/practneurol-2021-003074
- Szalai, K. S., Molnár, M. J., Molnár, V., & Ács, A. (2023). A magyar Huntington-kóros betegek és családjaik életminőségének elemzése. *Nővér*, 36(6), 25–33.
- Tariska, P. (2021). Neuropszichiátria. In: A. Németh & J. Füredi (Eds.), *A pszichiátria magyar kézikönyve*. Budapest: Medicina Könyvkiadó Rt.
- van Duijn, E., Fernandes, A. R., Abreu, D., Ware, J. J., Neacy, E., & Sampaio, C. (2021). Incidence of completed suicide and suicide attempts in a global prospective study of Huntington's disease. *BJPsych Open*, 7(5), e158. DOI: 10.1192/bjo.2021.969
- Walker, F. O. (2007). Huntington's disease. *Lancet*, 369(9557), 218–228. doi:10.1016/s0140-6736(07)60111-1



A 2024. évi pályázat I. helyezettje, Mohai Naomi, 9/A évfolyam, Szent László ÁMK (Baja) alkotása.

Az alkotásokat beszkenelve (jpg formátumban elküldve) emailben a nover.karacsony@gmail.com címen várjuk. Az e-mailben kérjük feltüntetni az alkotó nevét, évfolyamát, szakát, valamint képzőhelyének nevét. Minden pályázó korlátlan számú képpel nevezhet. A beküldési/beérkezési határidő: 2025. november 23.

Díjazás: A pályázat nyertesének műve megjelenik a Nővér folyóirat 2025. évi decemberi lapszámában. Ezen felül az alkotó és a képzőintézmény is egy-egy éves Nővér folyóirat előfizetést kap.

Dr. Balogh Zoltán PhD
felelős kiadó

Dr. Hirdi Henriett Éva PhD
főszerkesztő

KARÁCSONYI RAJZPÁLYÁZAT 2025.

A MESZK gondozásában megjelenő NŐVÉR szakfolyóirat karácsonyi rajzpályázatot hirdet az egészségügyi középfokú szakképzésbe és az egészségtudományi felsőoktatásba járó tanulók/hallgatók körében.

A pályázat részletei:

A rajzok szabadon választott stílusban és tetszőleges technikával (pl. színes ceruza, zsírkréta, festék), színes kivitelben készülhetnek A/4-es méretben. A pályázat során elkészített műveknek kötődniük kell az egészségügy és a karácsony témakörökhöz egyaránt.