

Copingstrategien von Risikopersonen für die Huntingtonsche Krankheit

A. Müller, F. R. Kreuz

Institut für Klinische Genetik, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden

Zusammenfassung

Die vorliegende Studie untersucht das Bewältigungsverhalten von Risikopersonen für die Huntingtonsche Krankheit mit Hinblick auf die Inanspruchnahme der direkten DNA-Diagnostik. Dabei ist von besonderem Interesse, welchen Einfluß biographische, soziale und Personenmerkmale auf das Copingmuster der einzelnen Individuen ausüben. Interessanterweise zeigen nicht untersuchte Risikopersonen ein sehr ähnliches Bewältigungsverhalten wie untersuchte Risikopersonen mit positivem Ergebnis. Obwohl Selbstselektion zu berücksichtigen ist, bewältigen diese als Genträger identifizierten Risikopersonen ihre Situation offensichtlich besser als nicht untersuchte Risikopersonen. Der relativ geringe Einsatz aktiver Strategien belegt die These, wonach eine große Anzahl der untersuchten Risikopersonen mit negativem Ergebnis erhebliche Schwierigkeiten aufweist, ihren neuen Status zu bewältigen. Ursachen dafür sind u. a. nicht reversible Entscheidungen der Vergangenheit, die mit Hinblick auf die zu erwartende Erkrankung getroffen wurden. Bei der Analyse von Antezedenz-, Personen- und Kontextmerkmalen zeigen Risikopersonen, die mit Erkrankten im Haushalt lebten, ein ausgeglicheneres Copingmuster, nehmen die DNA-Diagnostik jedoch weniger häufig in Anspruch. Weiterhin ergeben sich signifikante Unterschiede im geschlechts- und altersspezifischen Copingverhalten dergestalt, daß Frauen effektivere Copingstrategien aufweisen und mit zunehmendem Alter der Anteil kognitiver Strategien an der Bewältigung steigt. Neben der Wahl des geeigneten Zeitpunktes für die DNA-Diagnostik sind ein adäquater Informations- und Wissensstand sowie ausreichende soziale Unterstützung für die Entwicklung eines positiven Copingverhaltens entscheidend.

Schlüsselwörter: Coping, Risikopersonen, Huntingtonsche Krankheit

Coping strategies of persons at risk for Huntington's disease

A. Müller, F. R. Kreuz

Abstract

The aim of this study was to examine the present coping strategies used by asymptomatic individuals at risk for Huntington's disease who had either participated in the predictive testing programme or not. Furthermore, we have investigated the mediating effects of demographic and risk-status-related factors on the preference of persons at risk for different types of coping strategies. Contrary to expectations, non-tested and tested individuals identified as gene carriers present with a similar coping pattern, with even less ill-humour in gene carriers as measured by the Profile of Mood States (POMS). However, self-selection has to be considered. A significant number of individuals with a negative result have severe difficulties coping with their new status. In comparison with non-tested and tested persons with a positive result, they present with lower scores in active-cognitive and active-behavioural strategies. They suddenly had to deal with lost opportunities of the past, irreversible decisions based on the belief that they would develop Huntington's disease and inappropriate response of other family members. Associations between demographic and biographic factors and the coping strategies of the at-risk persons have been found. Being female, living with a partner and having had constant contact with an affected family member are associated with action preferences and positive POMS. The latter are less likely to participate in predictive testing. Adequate levels of information and support (family members, self-help organisations, genetic counselling) seem to be essential for the development of a positive coping strategy.

Key words: coping, persons at risk, Huntington's disease

Neurol Rehabil 1998; 4 (2): 71-75

Einleitung

Die Huntingtonsche Krankheit ist eine autosomal-dominante, progredient verlaufende neurodegenerative Erkrankung, die sich gewöhnlich im mittleren Lebensalter mani-

festiert. Sie beruht auf der Verlängerung eines CAG-Trinukleotid-Repeats im Huntingtin-Gen auf Chromosom 4. Gesunde Kontrollpersonen weisen ein CAG-Repeat von 11-34 Kopien auf, bei Genträgern der Huntingtonschen Krankheit findet man eine Wiederholung der Repeats ab 36.

Klinisch manifestiert sich die Krankheit u. a. mit Chorea, Demenz, Kachexie und Depression. Eine kausale Therapie der Huntingtonschen Krankheit ist bislang nicht bekannt. Von den psychosozialen Auswirkungen der Krankheit sind nicht nur die manifest Erkrankten betroffen, sondern v. a. auch alle Risikopersonen, d. h. potentielle Genträger, die sich aus den Geschwistern, Kindern und Enkelkindern von Erkrankten zusammensetzen. 1983 wurde die indirekte DNA-Diagnostik für Risikopersonen durch Linkage-Analyse möglich, bei der jedoch eine Restunsicherheit bestand. Mit der Isolierung des verantwortlichen Gens ist seit 1993 die direkte prädiktive DNA-Diagnostik möglich, welche mit vielfältigen psychologischen, ethischen und juristischen Problemen einhergeht.

Vereinzelte vorliegende Studien zum Bewältigungsverhalten von Risikopersonen für die Huntingtonsche Krankheit [10, 11, 12, 7, 9, 13, 3] beziehen sich sämtlich auf die Periode der indirekten DNA-Diagnostik, d. h. die genetische Untersuchung lieferte lediglich eine prozentuale Wahrscheinlichkeit des Genträgerrisikos. Ziel unserer Studie ist es, Copingstrategien von Risikopersonen für die Huntingtonsche Krankheit und deren Effektivität mit Hinblick auf die jetzt mögliche direkte DNA-Diagnostik zu untersuchen. Dabei ist von besonderem Interesse, welchen Einfluß biographische, soziale und Personenmerkmale auf das Copingmuster ausüben, um – langfristig gesehen – eine Optimierung der Bewältigung zu erreichen.

Probanden und Methode

Zur Untersuchung des Copingverhaltens verwendeten wir Fragebögen, die auf den Trierer Skalen zur Krankheitsbewältigung (*Filipp/Klauer*), dem Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung und den Daseinstechniken von *Tomae* basieren. 40 von den Risikopersonen zu bewertende Aussagen bildeten die Grundlage für die Einschätzung der

verwendeten Copingstrategien (evasive, defensive, aggressive, aktiv-kognitive, aktiv-leistungsbezogene). Zur Beurteilung von Depression, Mißmut, Tatendrang etc. mit Hinblick auf die Effektivität der eingesetzten Copingstrategien diente das »Profile of Mood States« (POMS). Ergänzend wurden Informationen über den sozialen und demographischen Hintergrund der Risikopersonen, biographische Fakten etc. erfragt.

Die Auswertung der Ergebnisse erfolgte in den meisten Fällen in 3 Untergruppen: 1. Risikopersonen ohne Inanspruchnahme der DNA-Diagnostik, 2. Risikopersonen mit DNA-Diagnostik, keine Genträger, 3. Risikopersonen mit DNA-Diagnostik, Genträger.

Von 48 bisher ausgefüllten Bögen hatten 33,4 % (n=16) der Risikopersonen die DNA-Diagnostik in Anspruch genommen. Ein positives Ergebnis (Genträger) wurde bei 14,6 % (n=7), und ein negatives Ergebnis (Nicht-Genträger) bei 18,8 % (n=9) erhalten. 66,6 % (n=32) der Risikopersonen wünschten keine genetische Untersuchung.

In der vorliegenden Untersuchung noch unberücksichtigt sind teilstrukturierte Interviews, die sich mit speziellen subjektiven Belastungen der Risikopersonen befassen. Diese Interviews werden z. Z. mit denjenigen Risikopersonen durchgeführt, die dafür auf dem Fragebogen ihr Einverständnis gaben.

Ergebnis und Diskussion

Die Analyse des Copingverhaltens der mit prädiktiver DNA-Diagnostik untersuchten und nicht untersuchten Risikopersonen ergibt ein charakteristisches Verteilungsmuster (Abb. 1A und 1B).

So weisen nicht untersuchte Risikopersonen ein sehr ähnliches Bewältigungsverhalten wie untersuchte Risikopersonen mit positivem Ergebnis auf. Das beinhaltet ein verstärktes Zurückgreifen auf Rumination, Verdrängung, Er-

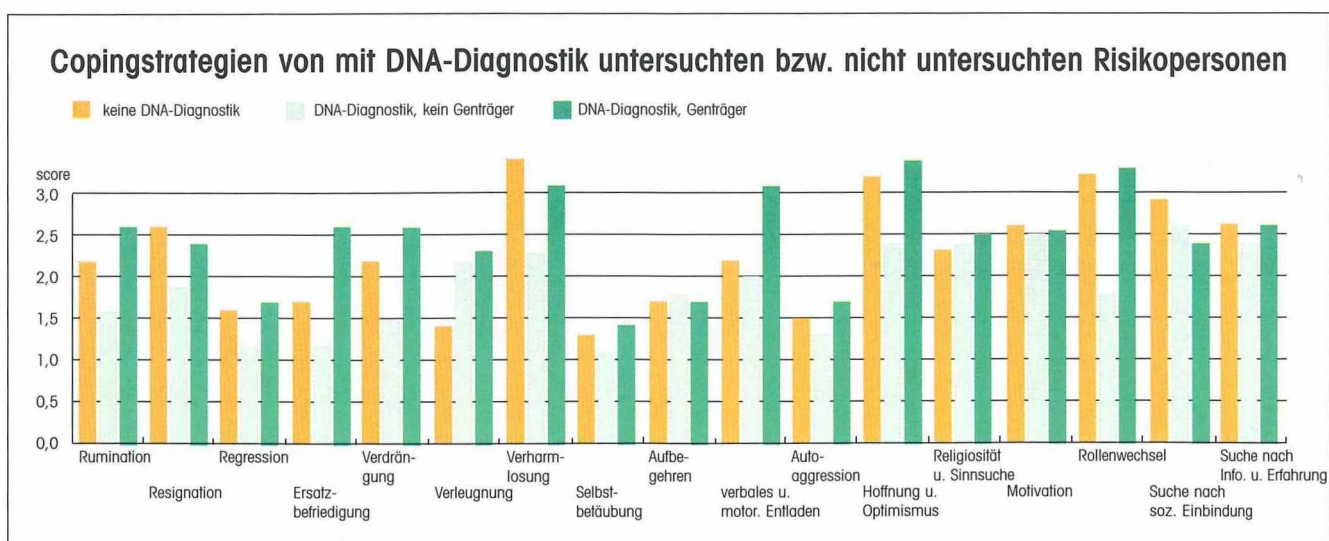


Abb. 1A

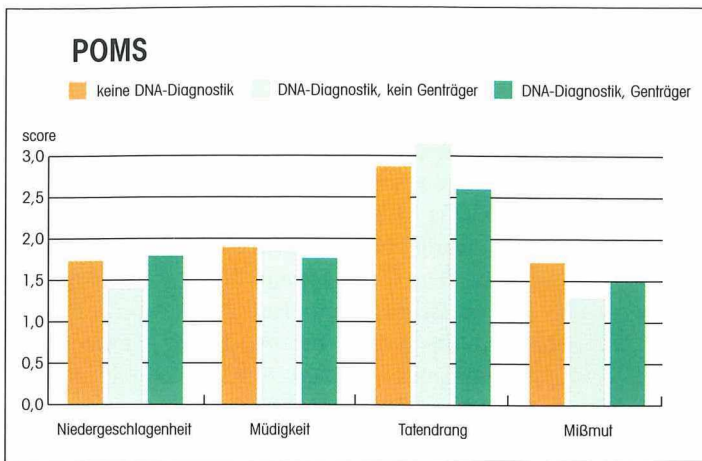


Abb. 1B

satzbefriedigung und Aggression nach außen bei Genträgern, während bei nicht untersuchten Risikopersonen jeder Zweite Verharmlosung zu seinem häufigsten Coping-repertoire zählt. Die jedoch weitgehende Übereinstimmung des Copingmusters beider Gruppen bei sogar besserer Befindlichkeit von untersuchten Risikopersonen mit positivem Ergebnis (weniger Mißmut) spricht für die prädiktive DNA-Diagnostik. Obwohl Selbstselektion zu berücksichtigen ist [4], bewältigen diese bei der genetischen Untersuchung als Genträger identifizierte Risikopersonen ihre Situation offensichtlich besser als nicht untersuchte Risikopersonen. Keiner der Genträger gab an, über suizidale Handlungen nachgedacht zu haben. In bisherigen Untersuchungen gaben zwischen 5 und 21 % der befragten Risikopersonen an, daß sie nach einem positiven Untersuchungsergebnis suizidgefährdet wären [9]. Bates [1] stellte dagegen die Hypothese auf, daß die Wahrscheinlichkeit des Suizids unter den als Genträger identifizierten gering ist, weil sich die Betroffenen vor Beginn der ersten Symptome auf die Zukunft vorbereiten könnten. Die Identifizierung als Genträger beseitigt die oft jahrelange Ungewißheit und kann auch als gewisse Erleichterung empfunden werden [8]. Die bei Genträgern relativ geringe Suche nach sozialer Einbindung scheint die von Kessler [9] durchgeführte Umfrage zu bestätigen, bei der 5 bis 11 % der Risikopersonen mit positivem Ergebnis erklärten, sie würden in schwierigen Zeiten und Krisen selten oder nie andere um Hilfe ersuchen.

Erwartungsgemäß zeigen Risikopersonen, deren Ergebnis negativ war, weniger evasive und defensive Strategien, wobei aber noch 5 der insgesamt 9 dieser Gruppe Zweifel am Untersuchungsergebnis aufwiesen. Kessler [9] führte aus, daß selbst bei einem negativen Ergebnis der Glaube an den eigenen Risikostatus trotz stichfester logischer Gegenargumente weiterbestehen kann, wobei dies aber mit Hinweis auf die damals bestehende Restwahrscheinlichkeit bei der indirekten Diagnostik gewertet wurde. Der relativ geringe Einsatz aktiver Strategien (im Vergleich zu 30 % mehr Hoffnung und Optimismus bei Genträgern) belegt die These, wonach eine große Anzahl der untersuchten Risiko-

personen mit negativem Ergebnis erhebliche Schwierigkeiten hat, ihren neuen Status zu bewältigen. Das beinhaltet v. a. die Unfähigkeit, langfristige Entscheidungen zu treffen. Mit verpaßten Möglichkeiten, vertaner Zeit und unangebrachten Reaktionen von Familienmitgliedern [9] muß umgegangen werden, was wesentlich häufiger auftritt als die von Bloch et al. [7] erwähnte »survivor guilt«. Vereinzelt durchgeführte Befragungen der gleichen RP vor und nach der DNA-Diagnostik zeigten einen Anstieg aggressiver Strategien bei abnehmender Motivation.

Betrachtet man den Einfluß verschiedenster soziodemographischer und personengebundener Faktoren auf das Copingverhalten von Risikopersonen, erweist sich die Einteilung in Antezedenz-, Personen- und Kontextmerkmale [5] als aufschlußreich.

Antezedenzmerkmale, d. h. dem Ereignis vorauslaufende Bedingungen der Konfrontation und Auseinandersetzung mit Lebensereignissen, sind zum einen die Erfahrung mit der Huntingtonschen Krankheit aus der Herkunftsfamilie und zum anderen die Zeitspanne seit Bekanntwerden des eigenen Status als Risikoperson. So zeigen diejenigen, bei denen Erkrankte im Haushalt lebten, ein ausgeglicheneres Copingmuster als jene, die nie oder nur sporadisch Kontakt mit Betroffenen hatten. Vor allem defensive Techniken kommen weniger zur Anwendung. 40 % der letzteren nahmen die prädiktive DNA-Diagnostik in Anspruch, während nur 28 % der Personen, die ständig Kontakt zu erkrankten Familienmitgliedern hatten, sich untersuchen ließen. Grund dafür ist die höhere Erwartungshaltung, selbst Genträger zu sein.

Kommt es im Laufe der Jahre zu einer zunehmenden Identifikation mit dem Status als Risikoperson, ändern sich auch die verwendeten Copingstrategien. Evasive, defensive und aktive (d. h. kognitive und leistungsbezogene) Strategien nehmen ab, während die aggressiven Strategien überraschenderweise ansteigen. Am effektivsten scheinen Personen 2-5 Jahre nach Bekanntwerden ihres Status als Risikoperson mit ihrer Situation zurechtzukommen, da ihre Gruppe die niedrigsten Depressions- und Mißmutslevel aufweist. Der Mehrzahl der mittels DNA-Diagnostik untersuchten Risikopersonen (44 %) war ihr Risikostatus bereits seit mehr als 10 Jahren bekannt.

Personenmerkmale, wie z. B. Alter und Geschlecht, sind bei der Auswahl der Bewältigungsstrategien von nicht unerheblicher Bedeutung. Während Männer überdurchschnittlich oft auf Verdrängung, Verleugnung und Verharmlosung zurückgreifen, versuchen Frauen ihre Situation v. a. aktiv, d. h. durch Optimismus, Sinnsuche Informations- und Kontaktsuche zu bewältigen (Abb. 2). So beschreiben auch Buckelew et al. [2] bei Frauen mit chronischen Schmerzen eine gegenüber Männern ausgeprägtere »kognitive Restrukturierung«, jedoch ebenso eine stärkere »aktive Informationssuche«. Die 1993 von Frydenberg und Lewis [6] aufgestellte These, daß Frauen eher als Männer nach sozialer Unterstützung suchten, konnte bestätigt werden. Von den 33 an unserer Studie beteiligten Frauen nah-

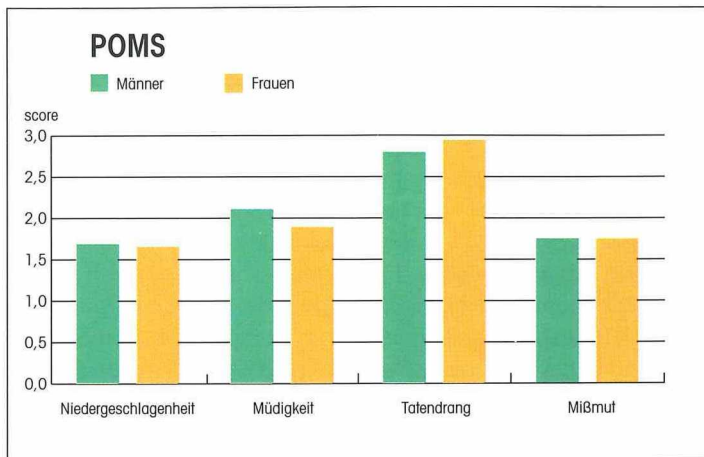
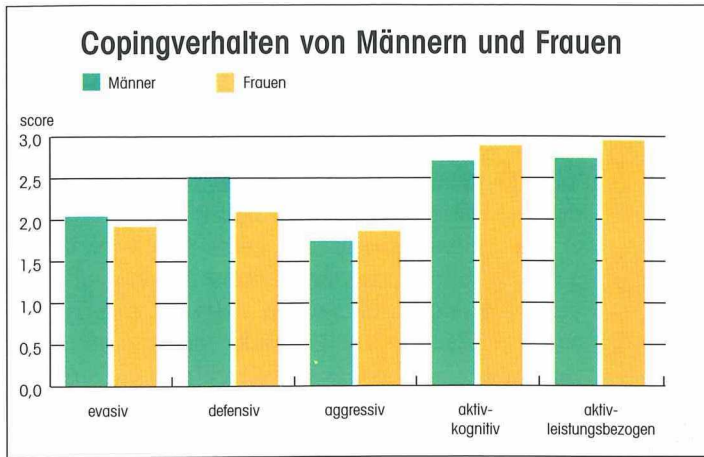


Abb. 2: Copingverhalten von Männern und Frauen

men 40 % die prädiktive DNA-Diagnostik in Anspruch, während es bei den 15 Männern nur 20 % waren.

Mit zunehmendem Alter steigt der Anteil kognitiver Strategien bei der Bewältigung, d. h. Sinnsuche, Religiosität und auch Motivation und Optimismus. Das Bestreben nach Kontakt, Informationsgewinnung und eigenen Aktivitäten dagegen sinkt. 81 % der mit DNA-Diagnostik untersuchten Personen sind zwischen 25 und 35 Jahre alt, während der größte Prozentsatz der befragten, nicht untersuchten Risikopersonen (44 %) jünger als 25 Jahre ist. Das spricht dafür, daß die Entscheidung für die Diagnostik v. a. durch Familien- und Karriereplanung beeinflusst wird.

Soziale Unterstützung korreliert eindeutig mit einem positiven Copingverhalten. Auffallend ist der Widerspruch zwischen der von Eltern und Geschwistern der Risikopersonen tatsächlich geleisteten (möglichen) Unterstützung und der eigentlich erwünschten. Der Partner nimmt erwartungsgemäß den größten Stellenwert ein, wobei die Situation bei jeder 4. Risikoperson zu einer positiven Beeinflussung der Partnerschaft geführt hat. In keinem Fall kam es zur Trennung. Tibben et al. [11] sind der Meinung, daß die Wahl des Partners unbewußt durch das Wissen um den eigenen

Risikostatus beeinflusst wird, wonach der Partner nach seinen Fähigkeiten eingeschätzt wird, die eventuelle Erkrankung zu akzeptieren.

Hinsichtlich der Nutzung verschiedener Institutionen haben bei untersuchten Risikopersonen genetische Beratung und psychologische Betreuung klare Priorität (Abb. 3). Nicht untersuchte Risikopersonen nehmen mehrheitlich v. a. Selbsthilfeorganisationen in Anspruch. Dem Hausarzt und dem Neurologen wird nur geringe Bedeutung im Bewältigungsprozeß zugesprochen, wobei v. a. die mangelnde Kenntnis des Krankheitsbildes kritisiert wird. Interessanterweise werden Wichtigkeit und Effizienz von Selbsthilfeorganisationen, genetischer Beratung und psychologischer Betreuung von denjenigen Risikopersonen höher bewertet, die diese Unterstützung selbst nie in Anspruch genommen haben. Dies weist auf die oft unerfüllten Erwartungen, die auf diese Institutionen projiziert werden, und die doch z. T. eingeschränkte Verfügbarkeit hin. Auffallend waren die Berührungspunkte von Risikopersonen aus dem Gebiet der neuen Bundesländer bezüglich angebotener psychologischer Betreuung.

Unter Beachtung des Prozeßcharakters der Bewältigung und v. a. der ihn beeinflussenden Faktoren lassen sich Vorschläge zur Forderung eines konstruktiven Copingverhaltens bei Risikopersonen ableiten, die jedoch individuell betrachtet werden müssen. Dabei erweist sich neben einer gezielten Beratung und Betreuung die Wahl des geeigneten Zeitpunktes für die anstehende DNA-Diagnostik unter Beachtung des momentanen sozialen Umfeldes als essentieller Bestandteil.

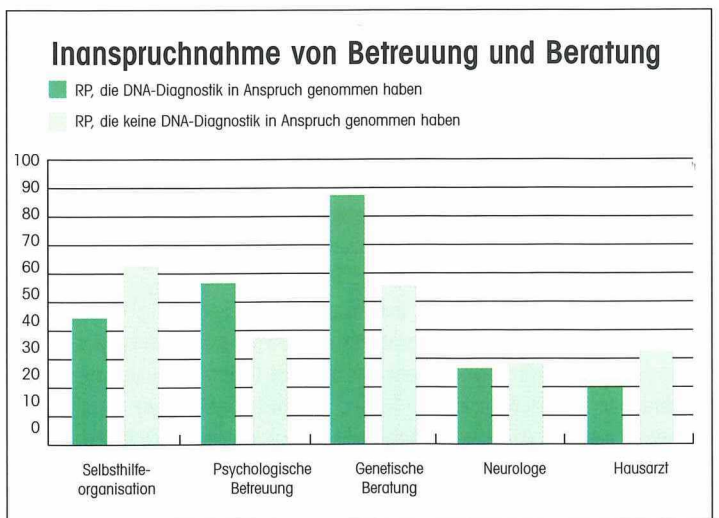


Abb. 3: Inanspruchnahme von Betreuung und Beratung

Literatur

1. Bates M: Ethics of provocative testing for Huntington's disease. *N Engl J Med* 1981; 304:175
2. Buckelew SP: Health locus of control, gender differences and adjustment to persistent pain. *Pain* 1990; 42: 287-294
3. Codori AM, Brandt J: Psychological costs and benefits of predictive testing for Huntington's disease. *Am J Med Genet* 1994; 54: 174-184
4. Codori AM, Hanson R, Brandt J: Self-Selection in Predictive Testing for Huntington's disease. *Am J Med Genet* 1994; 54: 167-173
5. Filipp SH: Kritische Lebensereignisse. München 1990
6. Frydenberg E, Lewis R: Boys play sports and girls turn to others: age, gender and ethnicity as determinants of coping. *J Adolesc* 1993 16: 253-266
7. Huggins M, Bloch M, Hayden M: Predictive Testing for Huntington's disease in Canada. *Am J Med Genet* 1992; 42: 499-515
8. Jarka M: Psychodynamik der Krankheitsverarbeitung. In Oepen H (Hrsg): Die Huntingtonsche Krankheit. Hippokrates 1986. Stuttgart, S. 67-74
9. Kessler S: Predictive Testing for Huntington's disease. *Am J Med Genet* 1994; 54: 161-166
10. Tibben A: DNA-Testing for Huntington's disease in The Netherlands. *Am J Med Genet* 1992; 44: 94-99
11. Tibben A: Presymptomatic DNA-Testing for Huntington's disease. *Am J Med Genet* 1993; 48: 137-144
12. Tibben A: On Attitudes and Appreciation 6 months after predictive DNA-Testing for Huntington's disease in the Dutch program. *Am J Med Genet* 1993; 48: 103-111
13. Wong MTH: Psychosocial impact of Huntington's disease on Hong Kong Chinese families. *Acta Psychiatr Scand* 1994; 90: 16-18

Korrespondenzadresse:

A. Müller, Dr. med. F. R. Kreuz
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
der Technischen Universität Dresden
Institut für Klinische Genetik
Fetscherstr. 74
01307 Dresden