

## Huntingtons sjukdom

### Symtom och nuvarande behandlingar

Behandlingar  
Kunskap  
Strategier

Läkemedel  
Behandlingar – träning – kost- PEG

Stöd

Håkan Widner  
Professor, överläkare  
Neurologiska kliniken  
Skånes universitetssjukhus  
hakan.widner@skane.se



Skånes universitetssjukhus



Skånes universitetssjukhus



## Hjärnan

Ca 1.5 kg

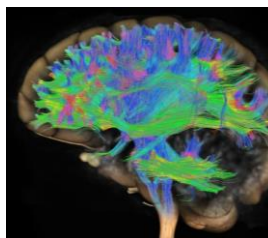
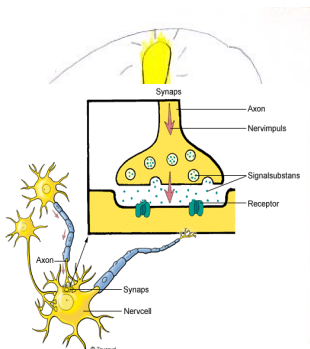
100 miljarder nervceller  
varje cell har ca 15 000  
kontakter (synapser)  
 $1.5 \times 10^{14}$

Ca 30 W effekt

20% av blodet passerar genom

Använder endast socker / glukos

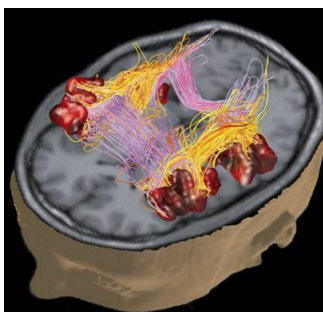
Elektriska impulser – förmedlar  
kemiska nervsignalämnen



Skånes universitetssjukhus



Skånes universitetssjukhus



### Nervbanor

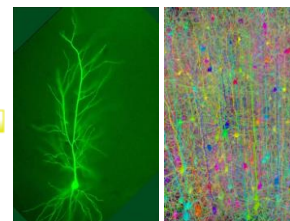
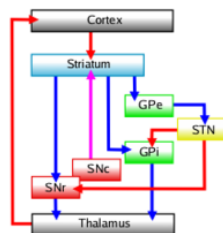
Information mellan olika  
hjärndelar behövs för  
normal funktion

För rörelser signalerar  
normalt 40 nervceller  
200 ms innan rörelse och aktivitet

Koordinationen mellan olika  
funktioner viktigt

### Nätverk mellan centra i hjärnan

“impulskopplings-scheman”



Nervceller och dess kontakter

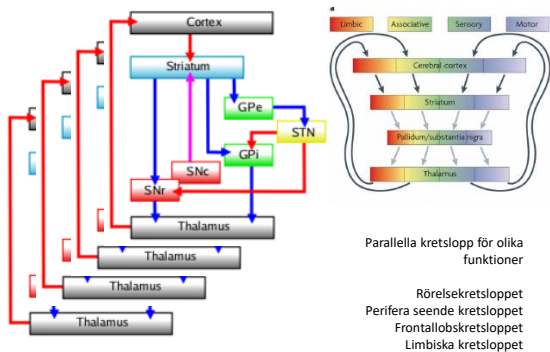


Skånes universitetssjukhus

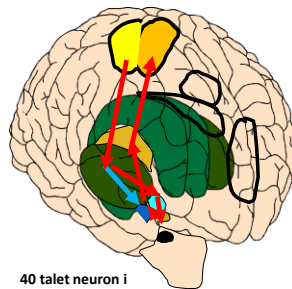


Skånes universitetssjukhus

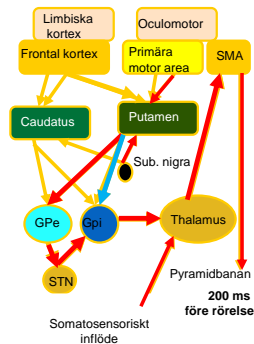




**Kontroll över rörelser**  
**Hjärnans servomotor**

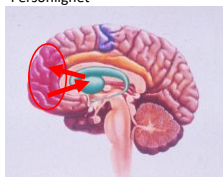


40 talet neuron i serie – 200 millisekunder före rörelser



**Frontallobskretsloppet**

- Behövs för planering, framhållning och genomförande
- Byta tankeverksamhet - mental shift
- Simultankapacitet
- Personlighet



**Limbiska kretsloppet**

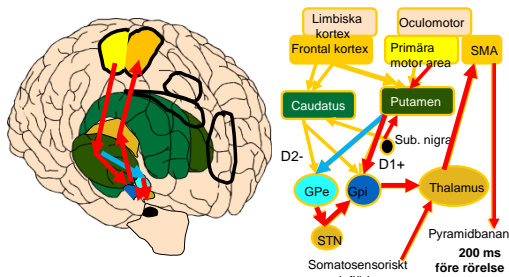
- Normal funktion**
- Motivation
  - Kroppsspråk
  - Kontroll över och känslouttryck

- Hypo-aktivitet**
- Oro, ångest, nedstämdhet
  - apati, nedsatt tidsminne

- Hyper-aktivitet**
- Upprymdhet, hypomani
  - illusioner, hallucinationer, psykos



**Vid Huntingtonssjukdom är hjärnans servomotor överaktiv**



Hungtons sjukdom leder till att "indirekta vägen" minskar  
Leder till "ofrivilliga rörelser" och "överdrivna rörelser"

**Vid Huntingtonssjukdom är hjärnans servomotor överaktiv**

**Limbiska kretsloppet**

- Normal funktion**
- Motivation
  - Kroppsspråk
  - Kontroll över och känslouttryck

- APATI / INAKTIVITET
- SVÅRT ATT LÄSA AV KROPPSSPRÅKET
- IRRITABILITET

- Hypo-aktivitet**
- Oro, ångest, nedstämdhet
  - apati, nedsatt tidsminne

UTAN ORSAKER

- Hyper-aktivitet**
- Upprymdhet, hypomani
  - illusioner, hallucinationer, psykos

SNABBA SVÄNGNINGAR



**Vid Huntingtonssjukdom är hjärnans servomotor överaktiv**  
**Frontallobskretsloppet**

Planering, framhållning och genomförande IMPULSIVITET

Byta tankeverksamhet OKONCENTRERAD - TANKSPRIDD

Simultankapacitet SVÅRT ATT KLARA AV MÅNGA INTRYCK

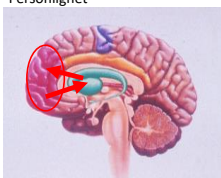
Personlighet SVÄNGNINGAR MELLAN GLAD / LEDSEN

"MEGAFON/SERVO"

Arg-> Stört förbannad

Ledsen -> Förtvivlad

IMPULSIVITET



**Behandlingar - strategier**

**Kunskap** Patient – anhöriga  
 Förebygga "strul" – social stress

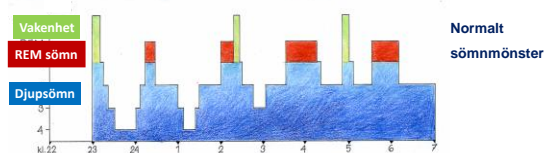
**Sömn** Rutiner / ev läkemedel

**Läkemedel** Kunskap / minska effekt av dopamin / öka serotonin/noradrenalin

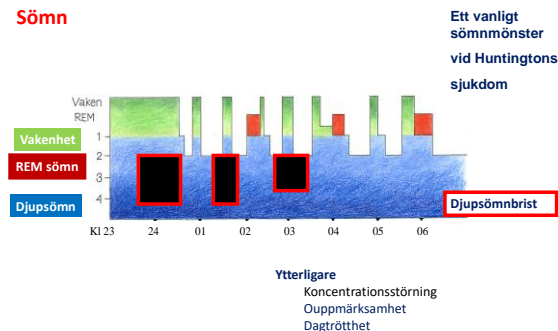
**Stöd**



**Sömn**



**Sömn**



**Stöd**

Ligga steget före

"Extern frontallob"

Ledsagare / personlig assistans

Intyg om behov av olika stöd Kommun / Försäkringskassa mm

God Man

Personlig assistans / Ledsagare

Handikappersättning

mm

**Kartläggning av funktioner**



**HD team mottagning**

Bedömning  
 2 patienter samtidigt  
 Familj / vårdgivare  
 ombuds delta

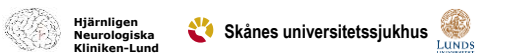
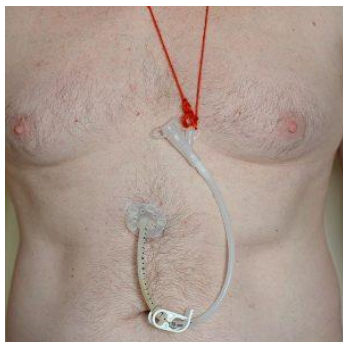
Arbets terapeut AT  
 Fysioterapeut FT  
 Logoped Log  
 Dietist Diet  
 Sjuksköterska SSK  
 Kurator Kur  
 Psykiatriker Psy  
 Neurolog NL

ad hoc Klinisk Genetisk rådgivare  
 Neuropsykolog

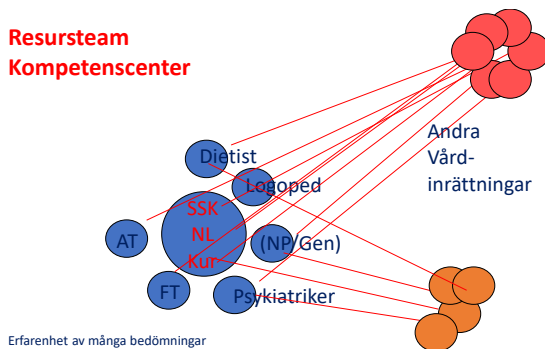
AT/FT I	Kur/SSK II
Kur/SSK I	AT/FT II
Log/Diet I	Psyk II
Psyk	Log/Diet III
Rapport	
NL pat I	pat II



- PEG – Magsond
- När – tidigt ?
- Stödnäring – del av behovet
- Fortsatt en del föda dryck via munnen
- Minskar risk för felsväljning
- Reservväg för mediciner



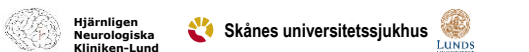
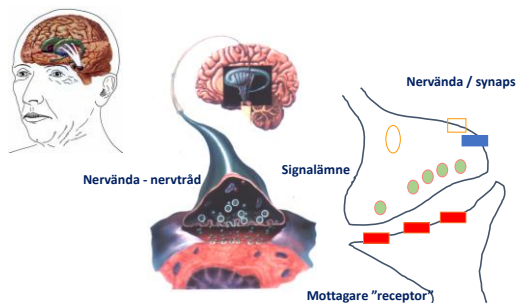
**Resursteam  
Kompetenscenter**



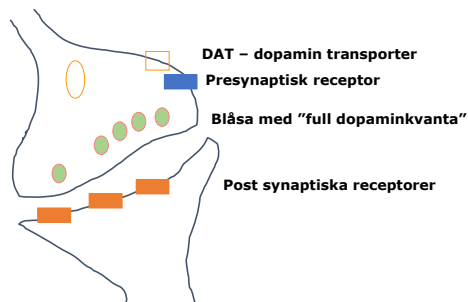
Erfarenhet av många bedömningar  
Delegerar behandlingar till andra som är oerfarna



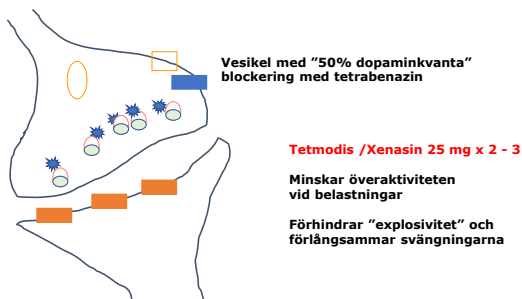
**Huntingtons sjukdom**



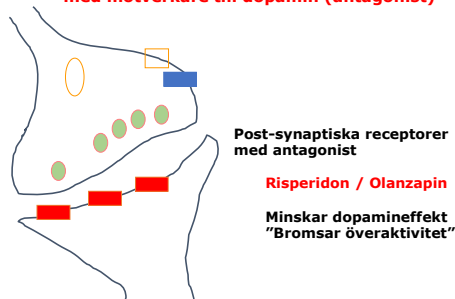
**Dopaminnervända**



**Dopaminterminal och synaps med tetrabenazin (Tetmodis/Xenazine)**



**Dopaminterminal och synaps med motverkare till dopamin (antagonist)**



**Tidig fas – ev pre-symtomatiskt**

Mot irritabilitet SSRI Sertralin 50-100 mg  
 Mot "förstärkningssymtom" minska dopamin Tetmodis 25-75 mg

**Mellan fas**

Mot irritabilitet SSRI Sertralin 50-100 mg  
 Mot "förstärkningssymtom" minska dopamin Tetmodis 25-75 mg  
 "tidig övererrörlighet" ökad dos 75-150

Om otillräckliga effekter  
 Risperidon 0,5 – 5 mg  
 Olanzapin 2.5- 10 mg

Sömn: Propavan 25 mg (lämpligt medel)  
 ev + Mirtazapin 15-45 mg

**Avancerad fas**

Mot oro SSRI Sertralin 50-100 mg  
 Bensodiazepin Oxascand 5-15 mg x 1 - 3

Övererrörelse Risperidon 2 – 8 mg  
 Olanzapin 10 – 20 mg  
 ev Haldol 1 – 16 mg

Sömn: Propvan 25-50 mg  
 Mirtazapin 15-30 mg  
 Insomningsmedel Imovan/Stilnoct

Vanligt med PEG ev reflux – Gaviscon/PEG-J sond



Hjärnligen  
 Neurologiska  
 Kliniken-Lund



Skånes universitetssjukhus



LUNDS  
 UNIVERSITET



Hjärnligen  
 Neurologiska  
 Kliniken-Lund



Skånes universitetssjukhus



LUNDS  
 UNIVERSITET

**Huntingstons sjukdom- behandlingar**

Alltid möjligt att påverka symtom och funktioner

Förebygga bäst

medicinering mot "strul"

Öka livskvaliteten

Minska oro / påverkan i öv

**KUNSKAP**

Hjärnligen  
 Neurologiska  
 Kliniken-Lund



Skånes universitetssjukhus



LUNDS  
 UNIVERSITET