



Pasientforløp

Huntingtons sykdom

Utgitt av Fagnettverk Huntington, Landsforeningen for
Huntingtons sykdom og Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser

Innhold

Presymptomatisk og prediagnostisk fase	8
Tidlig fase.....	16
Midtfase	28
Senfase	40

Forord

Ansvarlige for utgivelsen

Fagnettverk Huntington består av fem ressursentre, ett i hver helseregion. Landsforeningen for Huntingtons sykdom og Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser er representert i Fagnettverk Huntingtons utviklingsgruppe. Fagnettverket tilbyr lokale og nasjonale kurs, seminarer, veiledning og undervisning samt ambulant virksomhet og informasjonsmateriell. Ressurssentrene er forpliktet til aktivt å bidra med kompetansespredning til kommunehelsetjenesten i sitt geografiske område og må samarbeide med andre aktuelle fagmiljøer i regionen. Dette kan være nevrologisk avdeling, avdeling for medisinsk genetik eller andre virksomheter som har kompetanse på sykdommen.

De fem ressursentrene er:

- Region Midt: Ranheim helse- og velferdssenter i Trondheim
- Region Nord: Knorrebakken boenheter i Harstad kommune
- Region Sør: Presteheia omsorgssenter i Kristiansand
- Region Vest: N.K.S. Olaviken Alderspsykiatriske sykehus på Askøy utenfor Bergen
- Region Øst: N.K.S. Grefsenlia i Oslo



Landsforeningen for Huntingtons sykdom er en landsomfattende forening for alle som er berørt eller interessert i Huntingtons sykdom. Landsforeningen er en frivillig organisasjon som driver likepersonsarbeid, gir råd, informasjon, kunnskap og kompetanse til berørte parter.

Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser er et landsdekkende og tverrfaglig senter som samler, bygger opp og sprer kompetanse om mer enn 100 sjeldne diagnoser, deriblant Huntingtons sykdom til helsepersonell, andre tjenesteytere, pasienter og deres pårørende.

Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser har kompetanseansvar for de tidlige fasene, mens Fagnettverk Huntington har kompetanseansvar for de sene fasene av Huntingtons sykdom.

Innledning

I dette heftet beskrives vanlige symptomer, relevante problemstillinger og tiltak i et pasientforløp for pasienter med Huntingtons sykdom. Dokumentet er ment å være et hjelpemiddel for å sikre at den som har sykdommen og deres pårørende får nødvendig behandling og oppfølging gjennom hele sykdomsforløpet. Erfaringene er at oppfølging av denne pasientgruppen har vært tilfeldig, og for mange utilstrekkelig. Dette heftet kan bidra til å styrke samhandlingen mellom de ulike aktørene i helsetjenesten og bedre behandlingstilbudet. På den måten kan man bidra til å sikre at pasientgruppen og pårørende får et faglig forsvarlig helse- og omsorgstilbud og økt livskvalitet. Et stabilt og kompetent lag av fagpersoner er avgjørende for et godt tilbud til pasienter med Huntingtons sykdom.

Sykdommen er omfattende fordi den fører til forandringer på mange områder hos den som er syk og rammer hele familien. Den fører til endrede roller, overveldende stress og sorg over sykdommens konsekvens. Dette innebærer gradvis funksjonstap og redusert evne til å ivareta grunnleggende behov. For å leve best mulig med sykdommen er det nødvendig med et godt samarbeid mellom den som er syk, pårørende og helsetjenesten. Dette gjelder spesielt kommunehelsetjenesten som vil ha ansvaret for å vurdere behov for hjelp og tiltak. Tilbudet må tilpasses hele familien i de ulike fasene av sykdommen, slik at pårørende ikke kommer i en ufrivillig, uholdbar omsorgssituasjon.

Tidlig kontakt med både kommune- og spesialisthelsetjeneste er nødvendig for å kunne være i forkant av sykdomsutviklingen, og kunne planlegge framover. En forutsetning for å kunne gi et godt tilbud til pasienter med Huntingtons sykdom er at personalet og tjenesteytere er stabilt og kompetent. Ansvarsplassering og roller i helse- og omsorgstjenesten er ulik i kommunene. Dette må det tas hensyn til når faglig ansvar plasseres. Samhandling mellom kommune- og spesialisthelsetjeneste er viktig for god oppfølging av pasient og pårørende i de ulike fasene av sykdommen. For eksempel kontakt med genetiker, genetisk veileder, nevrolog, nevropsykolog og Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser.

Individuelt tilpassede tjenester

Problemområder og tiltak som er beskrevet i dette pasientforløpet er omfattende, og må tilpasses til den enkeltes sykdomsbilde og behov. De fleste pasienter vil ha behov for tjenester fra flere faggrupper. Fagspesifikke behandlingsplaner må derfor samordnes og de må vise hvem som er ansvarlige for de ulike tiltakene. Planene må evalueres og justeres gjennom sykdomsforløpet.

Heftet kan være et utgangspunkt for å kartlegge pasientens evne til å ivareta sine egne behov, og for å utarbeide fagspesifikke planer og individuell plan. Oppnevning av koordinator, etablering av en ansvarsgruppe og utarbeidelse av en individuell plan er som regel nødvendig for å ivareta pasienten og deres pårørende. Pasienter med Huntingtons sykdom vil ha behov for langvarige og koordinerte tjenester og har derfor rett til koordinator og opprettelse av individuell plan. Planen vil kunne samordne tjenester og er et hjelpemiddel for å sikre at det alltid er en tjenesteyter som har hovedansvaret for de ulike tiltakene slik at mottakeren får nødvendig oppfølging og helsehjelp. Planen må evalueres og justeres i takt med sykdomsutviklingen.

Ressurser

Generelle ressurser om Huntingtons sykdom:

- [Huntingtons sykdom - Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet Gaustad](#)
- [Fagnettverk Huntington](#)

Spesielt for personer med sykdommen og pårørende:

- [Landsforeningen for Huntingtons sykdom](#)
- [Internasjonal nettside om Huntingtons sykdom for barn og unge voksne; HDYO](#)

Om forskning:

- [Global registerstudie på Huntingtons sykdom](#)
- [Oppdatering på forskning innen Huntingtons sykdom; HD-Buzz](#)

Lovverk og rettigheter:

- [Om individuell plan og koordinator – Helsedirektoratet](#)
- [Lov om pasient- og brukerrettigheter](#)
- [Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester](#)

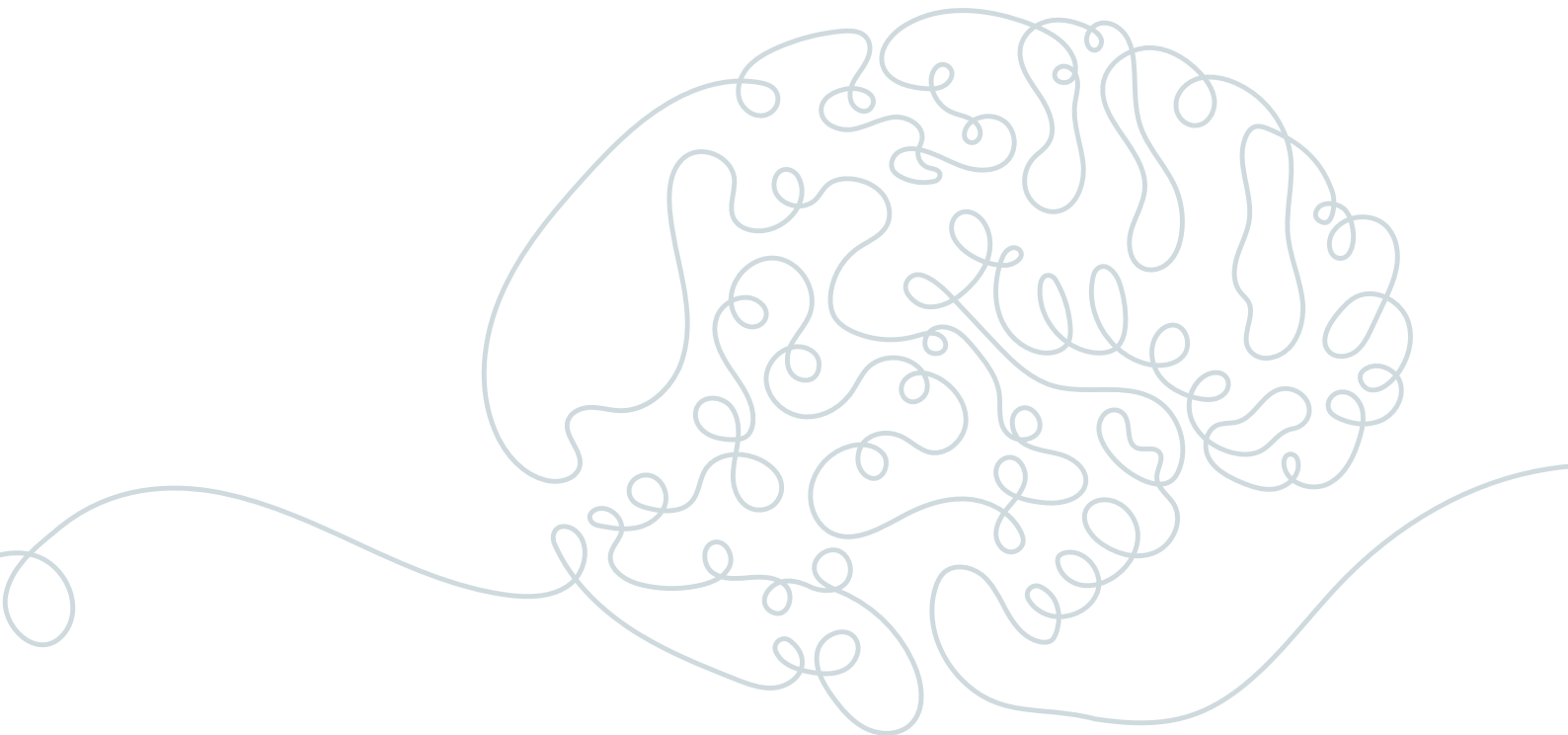
Pasientforløpet

Huntingtons sykdom er en arvelig degenerativ hjernesykdom som utvikler seg gradvis over flere tiår.

Det er vanlig å dele symptomene ved sykdommen inn i:

- Motoriske symptomer (bevegelsesforstyrrelser)
- Kognitive symptomer (som har med tankeprosesser å gjøre)
- Psykiske symptomer (som endringer i følelsesmessige reaksjoner og stemningsleie)
- Andre symptomer

Sykdomsforløpet kan inndeles i ulike faser avhengig av funksjonsnivå. Hos personer som har arvet genforandringen og som ikke har fått diagnosen snakkes det om en



presymptomatisk og en prediagnostisk fase. Etter at diagnosen er stilt inndeles sykdomsforløpet i tre faser: En tidlig fase, en midtfase og en senfase.

Vær oppmerksom på anbefalingene for fasene. Disse gir en viktig oversikt over utfordringene i hver fase. Det er også beskrevet mulige etiske problemstillinger for hver fase. Både anbefalinger og etiske problemstillinger for en fase kan videreføres til den neste.

Trykk for å gå direkte til den fasen som er aktuell for deg.

00:
Presymptomatisk
og prediagnostisk
fase

01:
Tidlig fase

02:
Midtfase

03:
Senfase

Presymptomatisk og prediagnostisk fase

Om fasen

I denne fasen kan personer med Huntingtons sykdom fortsatt leve et selvstendig liv. Sykdommen påvirker i liten grad evnen til å være i arbeid, styre egen økonomi, utføre husarbeid og delta i fritidsaktiviteter. Endringer i hjernen og bekymringer for fremtiden kan komme til uttrykk for eksempel i relasjoner. Dette gjelder særlig i samspill og samhandling med pårørende og omsorg for mindreårige barn.

Mulige symptomer og kjennetegn

Genforandringen er medfødt, men sykdomsprosessen i hjernen utvikler seg med alderen. Hjernen har stor reservekapasitet, så de første endringene skjer uten at man merker dem. Denne perioden uten symptomer, kalles den presymptomatiske fasen.

Forandringene i hjernen fortsetter å utvikle seg gradvis og det skjer som en glidende overgang til den prediagnostiske fasen. I denne fasen kommer de første symptomene som kan være vanskelig å skille fra normal variasjon. Dette kan være uspesifikke plager som for eksempel:

- Nedstemthet
- Konsentrasjonsvansker
- Økt irritabilitet

Ofte er det kun personens nærmeste, som partner eller barn, som merker disse tegnene. Symptomene er så vage at det ikke kan stilles en sikker diagnose ennå.

I tillegg kan det å leve med risiko for arvelig sykdom, eller å være pårørende til noen med sykdommen, i seg selv være belastende. Dette kan gi symptomer som påvirker hverdagen, uavhengig av om sykdommen har begynt å utvikle seg i hjernen.

Fagansvarlige og samarbeidende instanser

- Fastlege, kommunehelsetjenesten og spesialisthelsetjenesten
- Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser kan bidra med kompetanse
- Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Etiske problemstillinger

I den presymptomatiske og prediagnostiske fasen kan det oppstå flere etiske problemstillinger knyttet til blant annet:

- Gentesting og diagnostisering
- Familieplanlegging
- Utdanning og karrierevalg
- Informasjon og åpenhet om diagnosen/arverisikoen

En diagnose er normalt inngangsporten til å få helsetjenester, men ved Huntingtons sykdom har risikopersoner og pårørende behov for støtte og helsehjelp også før diagnosen kan stilles. En annen utfordring kan være at de pårørende registrerer symptomene, mens personen selv ikke ønsker å oppsøke helsehjelp.

Anbefalinger

Fagpersoner bør ta initiativ til å snakke om ønsker for fremtiden og hvordan man kan tilrettelegge for den som kommer til å bli syk eller er risikoperson, samt hele familien. Samtalen bør ta utgangspunkt i hele sykdomsforløpet, slik at alle involverte blir ivaretatt.

Tidlig innsats og helhetlig oppfølging

- Gjør en helhetlig vurdering av pasienten og pårørendes behov tidlig i sykdomsforløpet
- Følg opp behovene over tid, og planlegg for fremtidige utfordringer
- Legg til rette for koordinering mellom tjenestene som er involvert, både for pasienten og familien, inkludert barna

Støtte i en usikker livssituasjon

Det er viktig å gi støtte til å leve i en uforutsigbar livssituasjon hvor man venter på sykdomsutbruddet. Det vil ofte være behov for å iverksette tiltak før en diagnose er stilt. Det er spesielt viktig å sikre psykisk støtte. Man kan vurdere å koble på psykiske eller sosiale tilbud i kommunehelsetjenesten som:

- Lavterskel psykisk helsetilbud
- Familievernkontor
- Kommunepsykolog

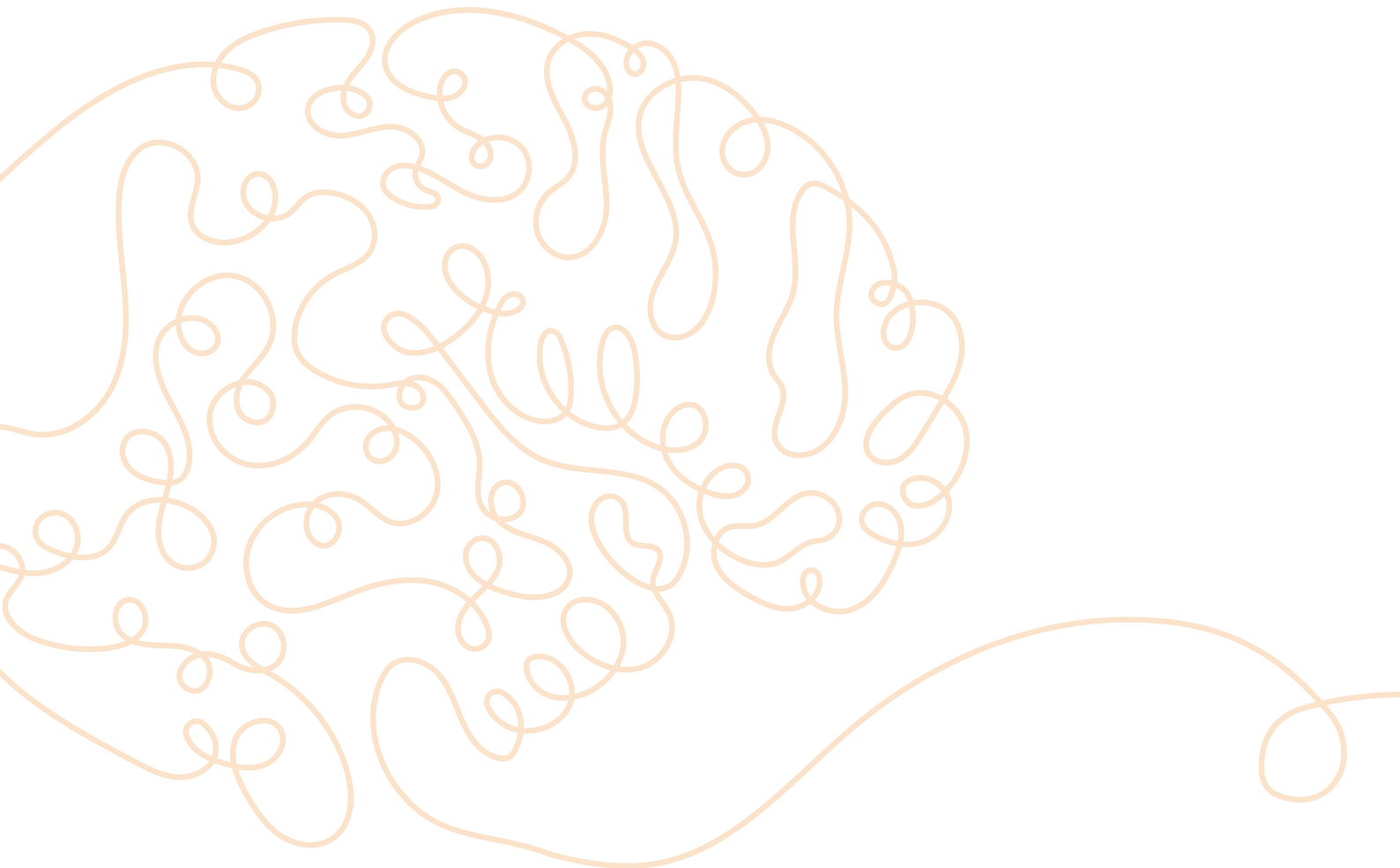
Forhåndssamtaler og planlegging

Alle bør få tilbud om forhåndssamtaler med helsepersonell. Samtalene kan bidra til å planlegge for fremtiden og sikre god støtte. Relevante tema vil være:

- Ivaretagelse av barn
- Økonomi og forsikring
- Fremtidsfullmakt
- Genetisk veiledning ved arvelig risiko

Ved ønske om presymptomatisk genetisk testing eller samtale om arvelig risiko, barneønske og genetisk veiledning, send henvisning til medisinsk genetisk avdeling. Se nettsidene til de medisinsk genetiske avdelingene ved [OUS](#), [Haukeland](#) og [St. Olavs hospital](#).

Ved spørsmål om begynnende symptomer, send henvisning til nevrologisk vurdering i spesialisthelsetjenesten. Nevrologisk poliklinikk ved Oslo universitetssykehus (OUS), Rikshospitalet tar imot henvisninger fra hele landet.



Ressurser

Kunnskap om Huntingtons sykdom:

- [Huntingtons sykdom - Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet Gaustad](#)
- [Huntingtons sykdom - Oslo Universitetssykehus](#)

For fagpersoner som møter familier med barn:

- [Informasjonshefte - "Barn i familier med Huntingtons sykdom"](#)

Betraktninger rundt valg om testing:

- [Informasjonshefte - "Et vanskelig valg - Huntingtons sykdom"](#)

Andre ressurser om og for risikopersoner og pårørende:

- [Landsforeningen for Huntingtons sykdom](#)
- [Hjelp til familien og samliv - Bufdir](#)
- [Psykisk helsehjelp for voksne - Helsenorge](#)
- [Snakk om selvmord](#)
- [Pårørendesenteret](#)

Nasjonale faglige råd og veiledere:

- [Forhåndssamtaler - Helsedirektoratet](#)
 - [Pårørendeveileder - Helsedirektoratet](#)
- 

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Kunnskap om sykdommen	Personer som har eller kan ha arvet genforandringen og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp.	Undervisning og informasjon.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste (medisinsk genetisk avdeling og/eller neurologisk avdeling) • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom
				<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste (medisinsk genetisk avdeling og/eller neurologisk avdeling) • Sosionomtjenesten på sykehus • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Personer som har eller kan ha arvet genforandringen og pårørende har kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat.	Opprette kontakt med aktuelle instanser som gir informasjon om rettigheter og aktuelle hjelpe- og velferdsordninger.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste (medisinsk genetisk avdeling og/eller neurologisk avdeling) • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom
				<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste (medisinsk genetisk avdeling og/eller neurologisk avdeling) • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom
Ivaretagelse av genbærer	Personer som har arvet genforandringen mestrer sin livssituasjon.	Tilpasset undervisning og informasjon.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste (medisinsk genetisk avdeling og/eller neurologisk avdeling) • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Psykisk helse	God psykisk helse.	Oppfølging av fastlege og psykiatrisk/psykososial helsepersonell ved behov.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Spesialisthelsetjeneste • Psykisk helsetjeneste i kommunen
Fysisk helse	God fysisk helse. Opprettholde fysisk aktivitet.	Motivere til fysisk aktivitet.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Fysioterapeut
Ivareta pårørende og barn som er pårørende	Opprettholde gode familierelasjoner.	Benytt egne anbefalinger for barn som er pårørende ved Huntingtons sykdom. Vurder pårørende og barns behov for støtte så tidlig som mulig i sykdomsforløpet. Benytt eksisterende lovverk, retningslinjer, prosedyrer, fagråd og anbefalinger for barn som pårørende generelt, også i kontakten med familier med Huntingtons sykdom. Tilby individuelle samtaler ved behov. Gi råd og informasjon til partner og andre nære pårørende.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Psykisk helsetjeneste i kommunen, skolehelsetjenesten, familievernkontor eller familieteam

Fase 1: Tidlig fase

Om fasen

I den tidlige fasen av Huntingtons sykdom kan mange fortsatt være i lønnet arbeid, men det er ofte behov for tilrettelegging. Dette kan innebære enklere oppgaver eller redusert stilling. Noen har også behov for assistanse til å styre egen økonomi og til å ivareta husholdningen.

Sykdommen kan føre til endringer i rollene i familien. Noen familier har allerede hatt flere års erfaring med atferdsendringer og gradvise rolleendringer før diagnosen blir stilt. Begynnende tap av funksjon og autonomi, sammen med følelsesmessige reaksjoner, misforståelser og bekymring for arverisiko, kan gi en betydelig psykisk belastning for både pasient og pårørende.

Mulige symptomer og kjennetegn

Symptomene varierer fra person til person og kan deles inn i følgende kategorier:

Motoriske symptomer

Lett endret bevegelsesmønster som:

- Noe redusert finmotorikk
- Ufrivillige bevegelser
- Motorisk uro
- Mindre koordinerte og presise bevegelser
- Dårligere balanse

Kognitive symptomer

- Langsommere tenkning
- Langsommere reaksjon
- Vanskeligheter med å gjøre flere ting samtidig
- Redusert konsentrasjonsevne
- Mindre mental fleksibilitet
- Vanskeligheter med å planlegge aktiviteter
- Problemer med å få oversikt og se sammenhenger
- Redusert evne til å tolke og håndtere informasjon

- Kan få vansker med å vente
- Vansker med økonomistyring
- Redusert vurderingsevne
- Redusert evne til å forstå konsekvenser av egne handlinger
- Redusert evne til å forstå at en selv er syk

Psykiske symptomer

- Depresjon
- Personlighetsendringer
- Manglende tiltaksevne (apati)
- Engstelse
- Irritabilitet
- Redusert evne til å kontrollere følelsesmessige reaksjoner
- Impulsivitet
- Redusert sosial funksjon
- Økt selvmordsrisiko

Andre symptomer

- Søvnforstyrrelser
- Vektendringer

Det er stor individuell variasjon i symptombildet. Graden av motoriske, kognitive og psykiske symptomer trenger ikke å henge sammen.

Vær oppmerksom på at tilleggdiagnoser også kan gi symptomer, alt er ikke nødvendigvis Huntingtons sykdom.

Fagansvarlige og samarbeidende instanser

Kommunale tjenester:

- Fastlege
- Oppnevnt koordinator
- Fysioterapeut
- Psykolog eller psykiatrisk sykepleier
- Logoped
- Ergoterapeut
- Ernæringsfysiolog
- Demenskoordinator
- Skolehelsetjenesten
- Barnevern
- Familievernkontor eller familieteam

Spesialisthelsetjenesten:

- Nevrologisk poliklinikk

Andre ressurser:

- Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser
- Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Etiske problemstillinger

I den tidlige fasen av Huntingtons sykdom kan det oppstå flere etiske problemstillinger knyttet til blant annet:

- Endringer av roller og ansvar i familien
- Belastninger for pårørende, venner, kollegaer og andre i pasientens sosiale nettverk
- Hvordan snakke med barn om Huntingtons sykdom
- Når og hvordan man skal informere arbeidsgiver og andre i pasientens sosiale nettverk
- Utfordringer dersom pasienten og/eller familien ikke ønsker å være åpen om sykdommen
- Hvordan formidle, både til pasienten selv og til hjelpeapparatet symptomer og hjelpebehov som pårørende merker, men som pasienten selv benekter

Anbefalinger

På grunn av sykdommens natur kan noen pasienter være lite motivert til selv å søke eller ta imot nødvendig hjelp. Hjelpeapparatet må være oppmerksom på dette og aktivt bidra til å sikre at både pasienten og familien blir godt ivaretatt.

Samtaler om fremtiden

- Snakk om ønsker for fremtiden og tilrettelegging for den syke og familien i tråd med kunnskap om sykdomsforløpet.
- Vurder fullmakter eller eventuelt fremtidsfullmakt der ikke bare økonomi avklares, men også hvem som skal være med å ta beslutninger når det blir vanskelig for pasienten å ta disse selv. Dette kan blant annet være bosituasjon, ansvar for felles barn, behandlingstilbud som for eksempel PEG-sonde og behandling i sen fase.

- Informere om at kjøreevne vil svekkes etter hvert som sykdommen utvikler seg, og at man må forvente at førerkortet på et tidspunkt vil bli inndratt.

Ivaretagelse av familien

- Kartlegg behov og ønsker innad i familien, både når det gjelder praktiske, psykologiske og sosiale aspekter.
- Identifiser hva familien trenger i hverdagen, hvordan de håndterer emosjonelle utfordringer, og hvordan relasjoner og støtte mellom familiemedlemmer kan styrkes.

Koordinering og planlegging

- Oppnevn koordinator og opprett ansvarsgruppe så tidlig som mulig i sykdomsforløpet.
- Utarbeid individuell plan med utgangspunkt i kartlagte symptomer og problemområder.
- Det er viktig at ansvarsgruppen avklarer pasientens og familiens behov, samt hvilken rolle pårørende kan ha og er villige til å ta.
- Tilby å etablere selvstendig kontakt mellom pårørende og fagpersoner, koordinator og hjelpeapparatet.

Barn og hverdagsliv

- Vurder hvordan sykdommen påvirker barnas hverdag i barnehage eller på skolen.
- Sett inn tiltak i barnehage og skole etter behov.
- Hjelp familien å finne støttende personer i familiens nettverk, som andre familiemedlemmer, venner, naboer, og å opprette kontakt med andre familier med barn i lignende situasjoner eller støttenettverk for barn.

Tilrettelegging og hjelpemidler

- Bruk kunnskap og etablerte ressurser for psykisk og eller nevrologisk sykdom der selvinnsikt, fleksibilitet og evne til endring kan være redusert. For eksempel verktøy utarbeidet for demens, psykiatri, rus og demenskoordinator.
- Vurder behov for hjelpemidler tidlig. Tidlig introduksjon gjør det lettere å akseptere og ta dem i bruk senere når behovet oppstår.

Rehabilitering og trening

- For å bevare motorisk funksjonsnivå lengst mulig anbefales det å vurdere henvisning til tilgjengelige rehabiliterings- og treningstilbud. Det finnes egne rehabiliteringsopphold for personer med Huntingtons sykdom ved:
 - Vikersund bad rehabiliteringssenter
 - Vigør rehabiliteringssykehus i Tromsø

Ressurser

Kunnskap om Huntingtons sykdom:

- [Huntingtons sykdom - Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet Gaustad](#)
- [Huntingtons sykdom - Oslo Universitetssykehus](#)

For fagpersoner som møter familier med barn:

- [Anbefalinger - Barn i familier med Huntingtons sykdom](#)

Spesialisert rehabilitering for Huntingtons sykdom:

- [Vikersund bad rehabiliteringssenter](#)
- [Vigør rehabiliteringssykehus](#)

Ressurser om demenssykdommer generelt:

- [Nasjonalt senter for aldring og helse](#)
- [Demens - Helsenorge](#)

Andre ressurser om og for personer med sykdommen og pårørende:

- [Landsforeningen for Huntingtons sykdom](#)
- [Pårørendesenteret](#)
- [Psykisk helsehjelp for voksne - Helsenorge](#)
- [Snakk om selvmord](#)
- [Hjelp til familien og samliv - Bufdir](#)
- [Rettighetssenteret - FFO](#)

Lovverk, rettigheter, nasjonale faglige råd og veiledere:

- [Forhåndssamtaler - Helsedirektoratet](#)
- [Pårørendeveileder - Helsedirektoratet](#)
- [Om individuell plan og koordinator – Helsedirektoratet](#)
- [Offentlige tjenester, ytelser og rettigheter - Oslo Universitetssykehus HF](#)

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Kunnskap om sykdommen	Pasienten og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp.	Undervisning og informasjon.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, med veiledning av spesialisthelsetjeneste (nevrologisk avdeling og medisinsk genetisk avdeling) • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen • Råd og veiledning fra Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Pasient og pårørende har kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat.	Opprette kontakt med aktuelle instanser som gir informasjon og undervisning om rettigheter.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen
Ivaretakelse av pasient - psykososialt og fysisk	Fungerende ansvarsgruppe. Pasient og pårørende opplever støtte og ivaretakelse.	Sikre at ansvarsgruppen er tilpasset den enkelte pasient og at familieperspektivet ivaretas i sammensetningen av gruppen og utarbeidelsen av individuell plan.	Så tidlig som mulig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Kommunehelsetjenesten • Ansvarsgruppen • Annet helsepersonell • Støtte av Landsforeningen for Huntingtons sykdom og sosialt nettverk
	Pasient og pårørende får oppfylt sine rettigheter.	Iverksette nødvendige tiltak som for eksempel at det søkes om uførestønad eller at hjemmetjenesten involveres.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Fastlege • Kommunehelsetjenesten • NAV

Tidlig fase

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Kognitive funksjoner	Opprettholde best mulig kognitiv funksjon lengst mulig.	Redusere stress. Forutsigbar hverdag. Oppfordre til aktiviteter som stimulerer kognitiv funksjon i hverdagen. Kognitiv testing. Kognitive hjelpemidler. Kartlegge lokale og aktuelle tilbud, samt motivere til vedlikehold av hobbyer og interesser.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen med støtte av sosialt nettverk
Fungere i arbeid	Deltakelse i arbeidslivet så lenge det er gunstig for pasient og arbeidssted.	Tilrettelegging av arbeidet gjennom informasjon og åpenhet, tilpassede arbeidsoppgaver og tilrettelegging som ekstra tid.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Ansvarsgruppen • Arbeidsgiver • NAV
Være mobil	Kunne komme seg dit man ønsker.	Benytte offentlig transport. Eventuelt søke TT-kort. Følge ved behov.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Ansvarsgruppen • Kommunehelsetjenesten
Egen økonomi	Forsvarlig/tifredsstillende privatøkonomi.	Eventuelt tilpasset hjelp med egen økonomi. Vurdere fullmakter og eventuelt verge. Informasjon om vergemål.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Pårørende, eventuelt verge • Ansvarsgruppen • NAV • Søknad til statsforvalter
Sosial delt- agelse	Opprettholde relasjoner og unngå isolasjon.	Oppfordre til åpenhet om sykdommen og avklare fremtidige utfordringer sammen med familie og venner. Tilrettelegge for deltakelse i aktiviteter.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Pårørende • Ansvarsgruppen • Arbeidsgiver • Sykepleietjenesten og annet helsepersonell • NAV

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
	Håndtere spørsmål om sykdommen fra utenforstående.	Samtale med pasient og familie for å finne frem til enkle og gode svar eller forklaringer på spørsmål om sykdommen.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Råd og veiledning fra Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom
Psykisk helse	Ivaretagelse av psykisk helse. Pasienten opplever å ha en meningsfull hverdag.	Regelmessig oppfølging av fastlege og psykiatrisk helsepersonell og evt. andre. Vurdering av depresjon. Tilpasset aktivitet.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Psykisk helsehjelp i kommunehelseetjeneste, ved behov med veiledning av spesialisthelseetjeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen med støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom og sosialt nettverk
Fysisk helse	Bevare funksjonsnivå så lenge som mulig. Opprettholde fysisk aktivitet og en trygg, selvstendig og aktiv hverdag.	Stimulere til fysisk aktivitet. Tilbud om trening. Informasjon og søknad om rehabiliteringsopphold. Vurdere behov for ulike hjelpemidler tidlig.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Neurolog • Fysioterapeut • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen • Ergoterapeut i kommunen

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Ivaretagelse av pårørende og barn som pårørende	Opprettholde gode relasjoner.	Informere, avlaste og skjermes familiedømmer og nære pårørende.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Sykepleietjenesten og annet helsepersonell • Ansvarsgruppen
		Tilby individuelle samtaler og samarbeidsmøter ved behov.		
Pårørende og barn som er pårørende	Påførende og barn som er påførende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter.	Sørg tidlig for støttende tiltak for påførende, for å redusere totalbelastningen og fremme beskyttende faktorer i familiesystemet.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Fastlege • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell, ved behov med veiledning av spesialisthelsepersonell • Psykisk helsepersonell • Familievernnet • Barnevernet
		Tilpasset undervisning og informasjon om sykdomsforløpet. Oppfordre og motivere til deltagelse på kurs og kontakt med brukerforening.		
		Regelmessige støttesamtaler		
		Godt samarbeid med skolehelsetjenesten, idrettslag osv. og eventuelt iverksette nødvendige tiltak, slik at påførende får mulighet til å opprettholde og/eller bygge robuste nettverk og egne aktiviteter.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Kommunehelsetjenesten • Skole- og barnehagepersonell • Skolehelsetjenesten • Barnehagelærere • Barnevernstjenesten • Familievernkontor • Familieeteam

Fase 2: Midtfase

Om fasen

Midtfasen kjennetegnes av økende grad av endring i roller og ansvar i familien. For eksempel kan økende praktisk og psykisk belastning, konflikter og andre utfordringer oppstå i familien. Pasienten vil som regel ikke lenger være i lønnet arbeid. Det er behov for assistanse til de fleste funksjoner som å styre egen økonomi, husarbeid, oppgaver i hjemmet, påkledning og personlig hygiene. Behov for assistanse og hjelp vil øke i takt med sykdomsutviklingen.

Mulige symptomer og kjennetegn

Symptomene varierer fra person til person og kan deles inn i følgende kategorier:

Motoriske symptomer

- Ufrivillige bevegelser og muskelsammentrekninger
- Nedsatt muskelkontroll og koordinering
- Redusert hånd- og gangfunksjon
- Stivere og tregere bevegelsesmønster
- Tale- og språkvansker
- Økende spise- og svelgevansker
- Redusert mimikk

Kognitive symptomer

- Redusert eller manglende sykdomsinnsikt
- Nedsatt evne til å forstå og planlegge
- Redusert konsentrasjons- og vurderingsevne
- Manglende tiltaksevne
- Svekket korttidshukommelse
- Langsommere tenkning
- Forsinkede reaksjoner eller svar
- Vanskeligheter med å fokusere på mer enn en ting av gangen
- Utfordringer med å planlegge aktiviteter

- Problemer med å få oversikt og se sammenhenger
- Redusert evne til å tolke og håndtere informasjon
- Lett for å misforstå
- Klarer ikke å vente
- Betydelig behov for hjelp med økonomistyring

Psykiske symptomer

- Depresjon
- Manglende tiltaksevne (apati)
- Engstelse
- Irritabilitet og sinneutbrudd
- Impulsivitet
- Tvangstanker og tvangshandlinger
- Sosial tilbaketrekning
- Vrangforestillinger og hallusinasjoner
- Økt selvmordsrisiko

Andre symptomer

- Søvnforstyrrelser
- Vekttap
- Økt svetting
- Å føle seg varm eller kald
- Inkontinens for urin og avføring
- Økt eller svekket interesse for seksuell aktivitet

Husk å vurdere andre sykdommer og plager som også kan gi symptomer. Ikke alt er Huntingtons sykdom.

Fagansvarlige og samarbeidende instanser

- Fastlege
- Koordinator for pasienten
- Fysioterapeut
- Hjemmesykepleie
- Psykolog/psykiatrisk sykepleier
- Logoped
- Ernæringsfysiolog
- Ergoterapeut
- Hjemmehjelp, assistenter osv.
- Spesialisthelsetjeneste innen nevrologi og psykiatri
- Skolehelsetjenesten
- Familievernkontor, familieteam og barnevern
- Tannlege
- NAV
- Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser
- Fagnettverket Huntington ved regionalt ressurscenter
- Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Etiske problemstillinger

I midtfasen av Huntingtons sykdom kan det oppstå flere etiske problemstillinger knyttet til blant annet:

- Vurdere samtykkekompetanse, andre fullmakter og om verge er nødvendig.
- Vurdere behov for avlastning og/eller botilbud.
- Ta avgjørelser på vegne av den syke som resultat av egenomsorgssvikt.
- Frivillige tiltak skal alltid forsøkes så langt som mulig, men det kan bli nødvendig å vurdere tvang.

Statsforvalteren kan gi råd og veiledning omkring eventuell bruk av tvang. Les mer om bruk av tvang på www.statsforvalteren.no.

- Pårørende kan oppleve at omsorgsbyrden er så omfattende at det går på bekostning av egen helse og andre familiemedlemmer, særlig barna.

Anbefalinger

Kognitiv og motorisk svikt

- Vær oppmerksom på at den kognitive og motoriske svikten blir tydeligere og personlighetsendringen mer synlig, slik at pasienten nå gradvis har behov for hjelp på de fleste områder.
- Vurdere samtykkekompetanse for hvert hjelpetiltak, for eksempel for bosituasjon og økonomi.
- Vurder behov for verge hvis fullmakter eller fremtidsfullmakt ikke er skrevet.
- Vær oppmerksom på risikoen for at pårørende kan få et uholdbart omsorgsansvar.

Samhandling og koordinering

- Sikre god samhandling mellom fastlege, spesialisthelsetjeneste og kommunale helse- og omsorgstjenester.

- Utarbeid fagspesifikke planer med tydelig oppgavefordeling og plassering av fagansvar.
- Ansvarsgruppen utarbeider individuell plan sammen med pasienten og pårørende, basert på ønsker for oppfølging, evaluering og justering.
- Tilby et tverrfaglig team som ivaretar pasientens grunnleggende behov, både medisinsk og i dagliglivet.

Personell og tjenester

- Tilrettelegg for at pasienten har få helsepersonell å forholde seg til.
- Vurder om brukerstyrt personlig assistent (BPA) kan være et godt tilbud for pasienten, men at noen andre enn pasienten må ta ansvar for det administrative og være arbeidsgiver.
- Involver ergoterapeut for vurdering og tilpasning av hjelpemidler.

Rehabilitering og fysisk funksjon

- Vurder henvisning til tilgjengelige rehabiliterings- og treningstilbud for å bevare motorisk funksjon så lenge som mulig.
Aktuelle rehabiliteringsopphold for personer med Huntingtons sykdom:
 - Vikersund bad rehabiliteringssenter.
 - Vigør rehabiliteringssykehus i Tromsø.

Psykisk helse og medisinsk oppfølging

- Vurder risiko for selvmordstanker og selvmord kontinuerlig.
- Ved vurdering av medisiner, kontakt psykiatrisk kompetanse i spesialisthelsetjenesten.
- Følg opp spise- og svelgefunksjon og iverksett nødvendige tiltak.

Pårørende og familie

- Gjør kontinuerlige vurderinger av pårørendes behov og belastning i hverdagen.
- Bistå familien i håndtering av emosjonelle utfordringer.
- Støtt og styrk familiens evne til å takle utfordringer sammen.

Ressurser

Kunnskap om Huntingtons sykdom:

- [Fagnettverk Huntington](#)
- [Huntingtons sykdom - Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet Gaustad](#)
- [Huntingtons sykdom - Oslo Universitetssykehus](#)

For fagpersoner som møter familier med barn:

- [Anbefalinger - Barn i familier med Huntingtons sykdom](#)

Spesialisert rehabilitering for Huntingtons sykdom:

- [Vikersund bad rehabiliteringssenter](#)
- [Vigør rehabiliteringssykehus](#)

Andre ressurser om og for personer med sykdommen og pårørende:

- [Landsforeningen for Huntingtons sykdom](#)
- [Pårørendesenteret](#)
- [Psykisk helsehjelp for voksne - Helsenorge](#)
- [Snakk om selvmord](#)

- [Hjelp til familien og samliv - Bufdir](#)
- [Rettighetssenteret - FFO](#)

Lovverk, rettigheter, nasjonale faglige råd og veiledere:

- [Forhåndssamtaler - Helsedirektoratet](#)
- [Pårørendeveileder - Helsedirektoratet](#)
- [Støtte til pårørende med omfattende omsorgsoppgaver - Helsedirektoratet](#)
- [Individuell plan og koordinator for formål og rettigheter - Helsedirektoratet](#)
- [Fremtidsfullmakt og alternativer til vergemål](#)
- [Sivilrettsforvaltningens nettside om vergemål](#)
- [Helsedirektoratets kommentarer til pasient- og brukerrettighetsloven om samtykke til helsehjelp](#)
- [Statsforvalterens nettside om tvang](#)
- [Nasjonalt senter for aldring og helses nettside om samtykke og bruk av tvang](#)
- [Offentlige tjenester, ytelser og rettigheter - Oslo Universitetssykehus HF](#)

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Kunnskap om sykdommen	Pasienten og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp og opplever trygghet og ivaretagelse.	Undervisning og informasjon. Veiledning og samtaler. Bruke gode nettstedet og kurs. Ha kontakt med regionalt ressurscenter.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Spesialisthelsetjeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen • Koordinator • Råd og veiledning fra Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser og ressursentrene i fagnettverket
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Pårørende har, på vegne av pasienten, kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat.	Informere om rettigheter som følge av sykdommen og relevant lovverk. Vurdere samtykkekompetanse. Opprettholde kontakt med aktuelle instanser.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Spesialisthelsetjeneste • Sykepleietjeneste • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen • Koordinator • Råd og veiledning fra Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Ressursentrene i fagnettverket
Oppfølging/ ivaretagelse av pasient, barn og pårørende	Pasient og pårørende får oppfylt sine rettigheter.	Iverksette tiltak som: Avklare pårørendes rolle, sikre at pårørende får støtte og avlastning. Sikre nødvendige stønader, inkludert stønad til tannbehandling. Sikre barns rettigheter som pårørende.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Koordinator • Fastlege • Kommunehelsetjenesten • NAV
Oppfølging/ ivaretagelse av pasient, barn og pårørende	Pasient og pårørende får oppfølging og opplever ivaretagelse.	Opprettholde tverrfaglig ansvarsgruppe tilpasset pasientens situasjon og individuell plan i et familieperspektiv.	Ved endring av adferd og økt behov	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Koordinator eller ansvarsgruppen • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Spesialisthelsetjeneste

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
	Pasient og pårørende aksepterer og mestrer livet med Huntingtons sykdom i familien på en god måte.	Tilpasset undervisning og informasjon til pasient og pårørende i tråd med sykdomsutviklingen. Tilbud om samtale med f.eks psykolog eller psykiatrisk sykepleier. Informere om støttetiltak.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Koordinator • Fastlege • Sykepleietjeneste • Annet helsepersonell • Ved behov med veiledning av spesialisthelsetjenesten • Råd og veiledning fra Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser • Ressursentrene i fagnettverket • Støtte fra Landsforeningen
	Barn og pårørende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter.	Godt samarbeid med skolen, helsesykepleier, idrettslag osv. Kartlegging og samtaler om situasjonen for å finne frem til passende tiltak som f.eks hjelp i hjemmet og avlastning. Støttende tiltak og avlastning for pårørende, for å redusere totalbelastningen og fremme beskyttende faktorer i familie-systemet.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Koordinator • Fastlege • Sykepleietjeneste • Annet helsepersonell • Lærer • Helsesykepleier • Barnehagelærer • Barnevernstjenesten
	Barn og pårørende opprettholder gode relasjoner.	Informere, avlaste og evt. skjerme familied medlemmer. Finne gode løsninger for ferie og høytider. Gi støtte til foreldre i hvordan snakke med barn om sykdommen og genetiske spørsmål. Rehabilitering og avlastningsopphold. Vurdere delt bosted.	I samsvar med behov	<ul style="list-style-type: none"> • Ansvarsgruppen • Koordinator • Fastlege • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Helsesykepleier • Familievernkontor

Fase 3: Senfase

Om fasen

I senfasen trenger pasienten betydelig assistanse til alle funksjoner som økonomi, husarbeid, oppgaver i hjemmet, personlig hygiene, påkledning og spising. Forståelsen av oppgaver kan være intakt, men man trenger hjelp til å gjennomføre disse. Vedkommende bor enten hjemme med mye pleie og hjelp, i omsorgsbolig eller på sykehjem. De fleste vil ha behov for fulldøgns tilsyn og pleie. Når pasienten bor hjemme, kan pårørende oppleve en økende grad av praktisk belastning og omsorgsoppgaver.

Mulige symptomer og kjennetegn

Symptomene varierer fra person til person og kan deles inn i følgende kategorier:

Motoriske symptomer:

- Ufrivillige bevegelser og nedsatt koordineringsevne i all muskulatur i kroppen, både utvendig og innvendig
- Tregt bevegelsesmønster og kontrakturer (nedsatt bevegelsesutslag i ledd)
- Redusert kommunikasjonsevne
- Uttalte språk-, tale- og svelgevansker
- Redusert mimikk, men kan ha grimaser

Kognitive symptomer

- Manglende eller ingen sykdomsinnsikt
- Redusert evne til å forstå og se konsekvenser
- Svekket konsentrasjons- og vurderingsevne
- Svekket korttidshukommelse
- Langsom tenkning
- Sen reaksjon
- Manglende tiltaksevne
- Svekket evne til å tolke og håndtere informasjon
- Gjentakende handlingsmønster

- Vansker med å vente

Psykiske symptomer

- Apati
- Depresjon
- Engstelse / angst
- Irritabilitet og sinne
- Tvangstanker og tvangshandlinger
- Nedsatt sosial empati
- Sosial tilbaketrekning
- Vrangforestillinger
- Hallusinasjoner
- Økt selvmordsrisiko

Andre symptomer

- Vekttap
- Redusert toleranse for varme eller kulde
- Inkontinens for urin og avføring
- Søvnforstyrrelser
- Utmattelse

Vær oppmerksom på eventuelle tilleggsdiagnoser som også kan gi symptomer, ikke alt er Huntingtons sykdom.

Fagansvarlige og samarbeidende instanser

- Personell ved omsorgsbolig
- Sykehjem
- Fastlege
- Spesialisthelsetjenesten
- Helsesykepleier
- Støtte fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom (LHS)
- Fagnettverket Huntington ved regionalt ressurscenter
- Kommunehelsetjenestens ulike fagansvarlige:
 - Sykepleier
 - Fysioterapeut
 - Ernæringsfysiolog
 - Ergoterapeut
 - Psykolog
 - Koordinerende enhet
 - Logoped
 - Tannlege
 - NAV
- Statsforvalter

Helsepersonell kan ta kontakt med Huntingtonkoordinator ved de ulike ressursentrene for undervisning og veiledning om behandling og oppfølging av pasienter med Huntingtons sykdom i senfase. Det skal være lav terskel for å ta kontakt, på e-post eller telefon. For å finne Huntingtonkoordinator i din region, gå inn på nettsiden til Fagnettverk Huntington.

Etiske problemstillinger

I senfasen av Huntingtons sykdom kan det oppstå flere etiske problemstillinger knyttet til blant annet:

- Livsforlengende behandling. Lege og tverrfaglige team drøfter dette med pasient og pårørende.
NB! Ta hensyn til pasientens tidligere ønsker og forhåndsdiraktiver om livsforlengende behandling.
- Vurdere samtykkekompetanse, andre fullmakter og verge.
- Ta beslutninger om avlastningstilbud og annet botilbud for eksempel omsorgsbolig eller institusjonsplass mot pasientens vilje.
- I denne fasen vil man oppleve flere etiske utfordringer for eksempel knyttet til mat- og stellsituasjoner og i kommunikasjon med pasienten. Vi oppfordrer til etisk refleksjon innad i arbeidsgruppen med eller uten pårørende til stede.

Anbefalinger

Kognitiv svikt og manglende sykdomsinnsikt

- Utarbeid tverrfaglige og fagspesifikke planer for oppfølging.
- Evaluer og juster planene kontinuerlig.
- Vær oppmerksom på at pasienten ofte avviser hjelp til tross for stort behov.

Omsorgsnivå og samarbeid

Vurder behov for:

- Avlastning
 - Korttidsopphold
 - Døgnbemannet omsorgsbolig
 - Sykehjemsplass
- Sikre godt samarbeid mellom hjemmetjeneste og institusjon.

- Tilrettelegg for et forsvarlig og verdig helse- og omsorgstilbud.
- Sørg for tilstrekkelige personalressurser for å ivareta pasient og pårørende.

Veiledning og støtte

Ta kontakt med Huntingtonkoordinator ved de ulike ressursstentrene for veiledning.

- Det skal være lav terskel for å ta kontakt, på mail eller telefon. For å finne Huntingtonkoordinator i din region, gå inn på nettsiden til Fagnettverk Huntington.

Medikamentbruk

- Medikamentbruk benyttes med forsiktighet.
- Diskuter bruk av medikamenter med leger som har erfaring med Huntingtons sykdom, for eksempel innen psykiatrisk spesialisthelsetjeneste.
- Ved bruk av psykofarmaka, vurderer virkningen nøye og seponer medikamentet ved manglende effekt.
- Husk at det er vanskelig å vurdere om symptomer er uttrykk for en psykiatrisk lidelse eller er en naturlig del av sykdomsutviklingen.
- Unngå bruk av for mange psykofarmaka samtidig. Det kan resultere i bivirkninger uten å vite hva som skyldes sykdommen eller medikamentene.

Smerte og symptomvurdering

- Vær klar over at Huntingtons sykdom i seg selv ikke er smertefullt.
- Pasienter i senfasen har ofte vansker med å angi smertens karakter, noe som kan medføre at pasienter behandles for sikkerhets skyld.
- Undersøk alltid andre mulige årsaker til smerte, som:
 - Tannpine
 - Syreoppstøt
 - Urinveisinfeksjoner
- Ved vurdering av PEG er det viktig at legen eller behandlingsteamet sammen med pasient og pårørende drøfter hvilke tiltak som er ønskelig i sluttfasen av sykdommen.

Livskvalitet og aktiv behandling

- Vurder om pasienten har tilstrekkelig livskvalitet og kontakt med omgivelsene.
- Ved alvorlige komplikasjoner, vurder avslutning av aktiv behandling.
- Ta hensyn til pasientens tidligere uttrykte ønsker.

Pårørende og barn i familien

- Gjør kontinuerlige vurderinger av pårørendes behov og belastning i hverdagen.
- Bistå familien i håndtering av emosjonelle utfordringer.
- Støtt og styrk familiens evne til å takle utfordringer sammen.
- Se egen anbefalinger for Barn i familier med Huntingtons sykdom.

Etisk refleksjon

- Det oppfordres til etisk refleksjon innad i arbeidsgruppen med eller uten pårørende.

Ressurser

Kunnskap om Huntingtons sykdom:

- [Fagnettverk Huntington](#)
- [Huntingtons sykdom - Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet Gaustad](#)

For fagpersoner som møter familier med barn:

- [Anbefalinger - Barn i familier med Huntingtons sykdom](#)

Ressurser om demenssykdommer generelt:

- [Nasjonalt senter for aldring og helse](#)
- [Palliasjon og demens - Nasjonalt senter for aldring og helse](#)

- [Demens - Helsenorge](#)

Andre ressurser om og for personer med sykdommen og pårørende:

- [Landsforeningen for Huntingtons sykdom](#)
- [Pårørendesenteret](#)
- [Psykisk helsehjelp for voksne - Helsenorge](#)

Lovverk, rettigheter, nasjonale faglige råd og veiledere:

- [Nasjonale faglige veiledere i palliasjon](#)
- [Forhåndssamtaler - Helsedirektoratet](#)
- [Pårørendeveileder - Helsedirektoratet](#)
- [Støtte til pårørende ved livets slutt - Helsedirektoratet](#)
- [Pårørende til personer med demens - Helsedirektoratet](#)
- [Helsedirektoratets kommentarer til pasient- og brukerrettighetsloven om samtykke til helsehjelp](#)
- [Statsforvalterens nettside om tvang](#)
- [Nasjonalt senter for aldring og helses nettside om samtykke og bruk av tvang](#)
- [Offentlige tjenester, ytelser og rettigheter - Oslo Universitetssykehus HF](#)

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Kunnskap om sykdommen	Pasienten og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp, og opplever trygghet og ivaretagelse.	Undervisning og informasjon. Ha kontakt med regionalt ressurscenter.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Fastlege • Ansvarlig lege • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Pårørende har, på vegne av pasienten, kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat.	Undervisning og informasjon om rettigheter som følge av sykdommen, lovverk og evt. informert samtykke. Samarbeide med aktuelle instanser som kan gi informasjon om rettigheter som følge av sykdommen, lovverk og evt. informert samtykke.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarlig lege • Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
	Pasient og pårørende får oppfylt sine rettigheter.	Pårørendes rolle, hjelp og avlastning av pårørende bør tas opp i ansvarsgruppe/ansattgruppen. Om pasienten får oppfylt sine rettigheter bør kontinuerlig vurderes av de som yter hjelp.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarlig lege • Fastlege • Spesialisthelsetjeneste • Dersom pasienten er hjemmeboende: <ul style="list-style-type: none"> ◦ Kommunehelsetjenesten ◦ NAV ◦ Ansvarsgruppen
Ivaretagelse av pasient, barn, pårørende og risikofamilier	Fungerende ansvarsgruppe. Pasient og pårørende opplever ivaretagelse.	Opprettholde tverrfaglig ansvarsgruppe og individuell plan tilpasset pasient- og familiesituasjonen. Tverrfaglig behandlingstilbud, med jevnlig oppdatering av pleieplan og fagspesifikke planer.	Ved endring av adferd og økt behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarlig lege • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
	Pasient og pårørende har tilstrekkelig støtte og mestrer situasjonen.	Tilpasset undervisning og informasjon til pasient og pårørende om sykdomsutviklingen. Samtale om pårørendes behov for praktisk og psykisk støtte. Nasjonal veileder. Mange pårørende har god nytte av å ha kontakt med likepersoner i Huntingtonforeningen.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Fastlege • Ansvarlig lege • Psykisk helsejeneste ved behov med veiledning av spesialisthelsejeneste • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
	Opprettholde gode relasjoner.	Informere, avlaste og skjerme famillemedlemmer. Finne gode løsninger for hverdag, helg, ferie og høytider. Vurdere delt bosted, avlastningsopphold, fast sykehjemsplass. Sørge for at pårørende får tilstrekkelig informasjon og opplever ivaretagelse av pasienten. Tilrettelegge for besøk og skape arenaer for fellesskap. Forebygge dårlig samvittighet hos pårørende.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Kommunehelsejenesten ved koordinerende enhet • Fastlege • Ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsejeneste • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende.
	Barn og pårørende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter.	Godt samarbeid med skolen, helseyskepleier, idrettslag osv. Kartlegging og/eller samtaler rundt situasjonen for å finne frem til passende tiltak.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Lærer • Helseyskepleier • Barnehagelærer • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Titak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Tap av kognitive funksjoner	Opprettholde best mulig kognitiv funksjon lengst mulig.	Redusere stress. Forutsigbar hverdag dags-/ukeplan. Oppfordre til aktiviteter som stimulerer kognitiv funksjon som for eksempel kryssord, lese aviser og så videre. Kognitive hjelpemidler. Tilpasset fysisk og sosial aktivitet.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell som for eksempel fysioterapeut og ergoterapeut, dagsenter, sykehjem eventuelt brukerstyrt personlig assistent, støttekontakt • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Egen økonomi	Forsvarlig/tilfredsstillende privatøkonomi.	Hjelp med økonomi.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Pårørende, eventuelt verge • Ansvarsgruppen • NAV
Sosial deltagelse	Opprettholde relasjoner, unngå isolasjon og oppleve sosial tilhørighet.	Legge til rette for sosial kontakt, deltagelse og en meningsfull fritid, aktivitet etter pasientens tilstand og dagsform og på pasientens premisser. Må ha følge til alle aktiviteter. Noen kan ha nytte av ukesplaner med faste rutiner.	Kontinuerlig eller etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Psykisk helse	Ivaretagelse av psykisk helse. Pasienten opplever å ha en meningsfull hverdag.	Regelmessig oppfølging av fastlege, ansvarlig lege, psykiatrisk helsetjeneste. Stabilt personale, eventuelt brukerstyrt personlig assistent. Vurdering av depresjon. Tilpasset aktivitet. Vurder medikamenter.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Ernæring	God ernæringsstatus og stabil vekt.	Kartlegging av ernæringsstatus. Utarbeidelse og oppfølging av individuell kostplan.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Eventuelt ernæringsfysiolog • Ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
	Bevare evnen til å glede seg over mat hos pasienter med PEG.	Benytt «verktøy» for ernæring. Hyppige måltider. Mat og drikke med konsistens tilpasset redusert svelgfunksjon som f.eks. is og andre matvarer som gir god smak. Ernæringsdrikker og beriket kaloririk mat som ekstra smør. Vektkontroll. Tverrfaglig vurdering og grundig drøfting med pårørende før evt. innleggelse av PEG.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Eventuelt logoped • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Svelgefunksjon	Opprettholde svelgfunksjon og unngå aspirasjon. Bevare evnen til å svelge hos pasienter med PEG.	Hensiktsmessig sitte- og hodestilling. Tilpasset konsistens på mat og drikke ved bruk av fortykningsmidler eller moset mat. Rolige omgivelser. Vær obs på tiden pasienten greier å konsentrere seg. Ikke lange måltider. Etter måltidet er det hensiktsmessig at pasienten sitter i en god stilling for å hindre aspirasjon. Øvelser for å styrke muskulatur i munn og svelg.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell, som fysioterapeut og ergoterapeut • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Spisesituasjon	Trygghet under måltider.	God tid. Ro under måltidet. Hensiktsmessig sitte- og hodestilling. Begrense ytre stimuli. Hjelpemidler. Personalet må være til stede og hjelpe til med spising.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell, som fysioterapeut og ergoterapeut • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Personlig hygiene	Sikre tilstrekkelig personlig hygiene.	Tilrettelegging, oppfølging og hjelp. Faste rutiner og forutsigbarhet. Evt. hjelpemidler som f.eks. spyletoalett, toalettforhøyer etc. Hjelp i forutsigbare rammer av kompetent og stabil personale.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Fysisk helse	Opprettholde fysisk aktivitet og vedlikeholde fysiske funksjoner.	Motivere og følge til fysisk aktivitet og fysioterapi. Tilrettelegge og gjøre aktiviteter sammen med pasienten. Vurdere behov for å ordne med forflytningshjelpemidler.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Fastlege • Ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsejeneste • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell som fysioterapeut og ergoterapeut • Ansvarsgruppen
	Optimale hvile- og sittestillinger.	Uprøving av stoler, puter og andre relevante hjelpemidler. Kontortrullestol, spaliseng.	Etter behov	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell som fysioterapeut og ergoterapeut • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Kommunikasjon	Pasienten skal kunne gi uttrykk for ønsker og behov. Bli forstått.	Øvelser for å stimulere tale- og svelgfunksjon. Logopedøvelser. Enkel tale. God tid. Kommunikasjonshjelpemidler. Kommunikasjonsperm. Sang- og musikkterapi. Kjent personale med kunnskaper om kommunikasjon ved Huntingtons sykdom.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell som bl.a. logoped og musikkterapeut • Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/ tidspunkt	Fagansvarlig
Tannhelse	God tannhelse.	Kartlegge tannstatus. Regelmessig oppfølging av tannlege, tannpleier. OBS smerter! Aktuelle hjelpemidler og hjelp til gjennomføring av tannpuss.	Etter behov Tannpuss 2 x daglig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell som tannlege og tannpleier • Ansvarsruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Søvn og hvile	Tilstrøkkelig søvn og hvile.	Hensiktsmessig døgnrytme. Legge til rette for hvile ved behov i forhold til pasientens energi og kapasitet. Vurdere bostituasjon i forhold til behov for søvn og hvile Tilpasset seng, dyne og pute. God hvilestol f.eks «Huntingtonstolen» Omega, (forhandler Fleximed AS). Evt. medisinerings.	Kontinuerlig	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Ansvarsruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Omsorg ved livets slutt	Oppløve respekt og verdighet. Ha minst mulig fysisk og psykisk ubehag.	Journalføre pasientens ønsker/forhåndsdirrektiver i forhold til sluttfasen formidlet i tidlig fase av sykdommen. Informere avdelingens personale om pasientens ønsker/forhåndsdirrektiver. Lindrende pleie og god omsorg. Åpen dialog med pasient og pårørende	Hele sluttfasen	<ul style="list-style-type: none"> • Sykepleietjenesten • Annet helsepersonell • Fastlege • Ansvarlig lege • Ansvarsruppen dersom pasienten er hjemmeboende



Knorrebakken

Olaviken

Ranheim

Grefsenlia

Presteheia

Dokumentets historikk

1.versjon: *November 2017.*

Arbeidsgruppe:

Hilde Tyvoll, nevropsykolog, N.K.S. Olaviken alderspsykiatriske sykehus

Jeanette Ullmann Miller, fysioterapeut/koordinator N.K.S. Grefsenlia AS, rådgiver Senter for sjeldne diagnoser.

Beathe Widding, sykepleier/avdelingsleder, N.K.S. Grefsenlia AS

Anders Skogstad, pårørenderepresentant

Ane Mygland, leder av Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Kirsti Østhagen, seniorrådgiver, N.K.S. Kløverinstitusjoner

2. versjon: *Revidert 2018-2019.*

Arbeidsgruppe:

Kristin Iversen, rådgiver, Senter for sjeldne diagnoser

Jeanette Ullmann Miller, fysioterapeut/koordinator NKS. Grefsenlia AS, rådgiver Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser.

Beathe Widding, sykepleier/avdelingsleder, N.K.S. Grefsenlia AS

Arvid Heiberg, overlege Avdeling for medisinsk genetikk, Oslo Universitetssykehus.

Marleen Regina Van Walsem, nevropsykolog, Avdeling for nevrohabilitering, Oslo Universitetssykehus.

Anders Skogstad, pårørenderepresentant

Ane Mygland, leder av Landsforeningen for Huntingtons sykdom

3. versjon: *Revidert 2025-2026.*

Arbeidsgruppe:

Jeanette Ullmann Miller, fysioterapeut/rådgiver, Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser

Ina Selseth Almdahl, lege/medisinsk rådgiver, Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser

Laila Andreassen, sykepleier/koordinator, Ressurscenter for Huntingtons sykdom i Midt-Norge, Ranheim Helse- og velferdssenter

Anders Skogstad, pårørenderepresentant

Ane Mygland, representant fra Landsforeningen for Huntingtons sykdom

Marleen Regina Van Walsem, nevropsykolog, Avdeling for nevrohabilitering, Oslo Universitetssykehus.

Dokumentet er anbefalt revidert hvert 3. år.

