

LOGOPEDISKE TILTAK VED HUNTINGTONS SYKDOM. EN PRAKSISFORTELLING OM TVERRFAGLIG SAMARBEID

I Norsk tidsskrift for logopedi nr. 2 juni 2019 etterlyser redaktør Jannicke Karlsen praksisfortellinger som et supplement til forsknings- og fagartiklene. I Kristiansand er det de siste årene utviklet et tverrfaglig samarbeid mellom logoped og personalet ved en avdeling for HS-pasienter ved et av byens omsorgssentre. Dette kan kanskje være av interesse for andre logopeder.

BESKRIVELSE AV SYKDOMMEN:

Huntingtons sykdom (HS) er en arvelig, nevrologisk hjernesykdom som progredierer. Sykdommen er sjelden, og den kjennetegnes ved ufrivillige bevegelser (chorea), demensutvikling og personlighetsendringer. Psykiatriske tilleggslidelser forekommer også. Dysartri, dysfagi og ernæring er vanlige utfordringer ved HS, på lik linje med atferdsproblematikk. HS rammer vanligvis i voksen alder, og symptomene starter som regel når man er mellom 30 og 55 år. Nyere anslag over hvor mange som lever med HS i Norge tyder på en forekomst på 7-10 personer per 100.000, noe som betyr at det er 350-400 personer med kliniske symptomer. En person som ikke kjenner sin genstatus, og som har risiko for å bære genet kalles risikoperson. Anslagsvis er det et sted mellom 1.000-1.500 risikopersoner i Norge.

Noen ytterst få får HS i ung alder, før fylte 20 år, og da snakker man om juvenil HS.

HS skyldes en endring (mutasjon) i et gen som sitter på kromosom 4. Når dette genet får endrede egenskaper, skader det nervecellene. HS rammer alle celler i kroppen, men det er særlig skaden i hjernen som gir symptomer. Forandringene i hjernen skjer sakte og ses først i et område sentralt i hjernen som kalles striatum. Hjernen har en viss reservekapasitet, men når denne er brukt opp vil den som er rammet av HS utvikle symptomer. Man går da fra å være presymptomatisk genbærer til å ha kliniske tegn og symptomer på HS.

Det er mulig at en person kan rammes av HS selv om sykdommen ikke har forekommet i slekten tidligere. Med bakgrunn i forskning i andre land anslås det at det kan forekomme 1-2 tilfeller av «nyoppstått» HS hvert år i Norge.

På www.fagnettverkhuntington.no er det mer informasjon om årsaker og symptomer. Vi har hentet faktaopplysningene om HS fra dette nettstedet, og vi anbefaler det til videre lesing.

UTFORDRINGER VED HS:

Ufrivillige bevegelser er svært iøynefallende, og disse er typiske for HS. Det er oftest personene rundt som reagerer på de ufrivillige bevegelsene. Blant personer med HS er det ytterst få som selv sier at de er plaget av dette. Kognitive endringer og personlighetsendringer oppstår imidlertid langt tidligere enn de synlige, motoriske vanskene. Følgene av frontal-subkortikal demens oppleves av mange omsorgsgivere som den største utfordringen. Omsorgsgiverbyrden er større ved HS enn ved andre sykdommer, og det finnes per i dag ingen kurativ behandling.

Manglende sykdomsinnsikt (anosognosi) er et vanlig symptom. Dette gjør at personer med HS ikke opplever seg syke. Etter en tid «vet» de faktisk ikke at de er syke. Ved nevrologiske sykdommer som kommer snikende er det ikke uvanlig å styre tanken vekk fra diagnosen og unngå å forholde seg til den. Siden HS er en arvelig sykdom, har mange som utvikler sykdommen selv opplevd den på nært hold hos andre familiemedlemmer tidligere. Ved HS kan



Ingeborg Eiken er sykepleier på HS-avdelingen på Prestehia omsorgssenter i Kristiansand. Hun er medarbeider i Fagnettverk Huntington i Agder og Telemark.

ingeborg.eiken@kristiansand.kommune.no



Olaf Moen er vernepleier og Huntington-koordinator ved Prestehia omsorgssenter i Kristiansand. Han er leder av Fagnettverk Huntington i Agder og Telemark.

olaf.moen@kristiansand.kommune.no



Eli Tendeland er logoped i logoped-tjenesten i Kristiansand med tilhold på Kongsgård skolesenter. Hun har i mange år jobbet med ervervede vansker hos voksne. I hovedsak innbefatter dette afasi/dysartri/dysfagi etter hjerne-slag, samt funksjonelle og nevrologiske stemmеванsker. Tendeland fikk LSVT-loud-sertifisering i 2012. Hun jobber også med taleflytvansker.

eli.tendeland
@kristiansand.kommune.no

det som oppfattes som benektelse, ha både en psykologisk faktor som at det er ubehagelig å forholde seg til diagnosen og det den innebærer, og en organisk faktor som skyldes manglende sykdomsinnsikt på grunn av den nevrodegenerative utviklingen.

Når de motoriske vanskene øker, kan det bli vanskelig å snakke tydelig. Spise- og svelgevansker følger med. Tidlig innsats er hensiktsmessig også ved HS for å innarbeide gode øvelser og vedlikeholde funksjon så langt det lar seg gjøre. Vår erfaring er at kognitive hjelpemidler og ASK fungerer dårlig for denne brukergruppen per i dag. Det blir derfor desto viktigere å opprettholde funksjoner ved vedlikeholdstrening. Det som vanskeliggjør gjennomføring av tiltak i tidlig fase, for å sikre så godt vedlikehold av funksjon som mulig, er at pasienten ikke opplever problemer selv. Redusert selvinnsikt og manglende initiativ medfører at pasienten ikke ser noe poeng i å for eksempel jobbe med munnmotorikk. Den nødvendige entusiasmen er ikke til stede. Hvis pasienten må følge opp tiltak på egen hånd, blir de fulgt opp i svært liten grad. Selv om man ikke kan stoppe sykdomsutviklingen, kan man likevel trene opp og vedlikeholde for eksempel munnmotoriske ferdigheter i tidlig stadium. Man må likevel akseptere at sykdommen går sin gang, og ikke antyde at tiltakene behandler sykdommen bort. Målet for virksomheten på HS-avdelingen på Prestehøia er derfor å *reducere symptom-belastningen, maksimere funksjonen og optimalisere livskvaliteten*.

INTERVENSJON:

Det som har vist seg svært hensiktsmessig, for ikke å si helt nødvendig, er å jobbe med HS-pasienter gjennom omsorgsgivere som pårørende, brukerstyrt personlig assistent (BPA) eller personalet i bolig/på avdeling. Vår erfaring er at dette er avgjørende for å få til å gjennomføre tiltak regelmessig og over tid. På bakgrunn av denne erfaringen anbefaler vi å sette i gang logopediske tiltak når vedkommende har omsorgsgivere rundt seg som kan ivareta treningen regelmessig. Vedkommende gjør ikke dette alene, han/hun er avhengig av at andre

drar lasset. Når øvelser er presentert og innarbeidet av logoped, er det likevel ikke nødvendig å begrense treningen til logoped-timer. Det å legge inn god vedlikeholdstrening i det daglige programmet har vist seg å fungere bra.

Det som kjennetegner sykdommen, og som ofte vanskeliggjør muligheten for tiltak, kan imidlertid også utnyttes til en fordel. Rigiditet ved HS om at faste rutiner ikke kan fravikes, betyr at hvis man først har klart å presentere og innarbeide et øvingsprogram, så skal dette gjennomføres daglig. På avdelingen der det er 7 beboere med HS, gjennomfører personalet munnmotoriske øvelser og stemmeøvelser sammen med beboerne hver ettermiddag i en felles sang- og treningsstund. Vi bruker høytlesing, og vi sier tallrekker, rim og regler med kraftig stemme. I gruppe kan dette gjerne oppleves mer positivt enn alene med logoped, og det kan bidra til mer spontan kommunikasjon der man vektlegger å snakke høyt og tydelig. Ikke alle makter å delta like mye, og dette må respekteres. De som av ulike grunner ikke kan eller vil være en del av fellesaktivitetene får individuell trening. En av personalet har da daglig denne treningen som «påskudd» til å sette seg ned i enerom med vedkommende og få mulighet til en prat i sammenheng med øvelsene de gjør sammen. Å begynne med enkel ansiktsmassasje for å roe ned oppleves godt for enkelte. Før måltider kan dette gjøre spesielt godt.

I tillegg til øvelser brukes også sang, noe som opprettholder pust- og stemmebruk. Utvalgte sanger kan også fungere som kognitiv trening (f.eks. tallrekker fram og tilbake). God pust- og stemmekapasitet er verdifullt ikke bare for å snakke tydelig, men for å opprettholde hostekraft. Personalet har fått opplæring av logoped i hva som kjennetegner den normale svelgeprosessen, og hva som kan bli vanskelig når det nevrologiske svikter. Denne opplæringen blir gjentatt ved behov, og spesielt hvis det kommer nye inn i personalgruppa. De har også fått veiledning i gjennomføring av munnmotoriske øvelser. Det er en forutsetning at personalet selv er blitt komfortable med å gjøre øvelsene før de

gjør dem sammen med beboerne. Ved å kjenne til nytten av treningen kan personalet bedre ivareta daglig oppfølging. Det er likevel viktig å presisere at øvelser ikke kan helbrede, men vedlikeholde funksjon en tid. Godt leppelukke og god tungeaktivitet er avgjørende for tygging og svelging. Å innarbeide gode rutiner for å opprettholde disse funksjonene kan bidra til økt livskvalitet. Dysfagi oppstår hos alle med HS, og sang og kraftig stemmebruk kan være med på å holde ved like god hostekraft som er livsviktig når man svelger vrangt. Det sosiale og kommunikative i treningen er positivt i seg selv, det er hyggelig å gjøre noe sammen. Og personalet deltar på lik linje med beboerne, de er ikke tilskuere.

AVSLUTNING

Ved progredierende sykdommer må man alltid vurdere hva som er hensiktsmessig til enhver tid, og man kommer til et punkt der direkte tiltak ikke lenger lar seg gjennomføre, eller ikke har effekt. Man kan pushe en stund, men etter vår mening må man også akseptere at den HS-rammede ikke ønsker eller makter å delta i trening etter en tid.

At HS-pasienten blir dårligere etter som årene går skyldes ikke at hjelpeapparatet svikter, men at dette faktisk er sykdommens gang. Omsorgsgiverne, inkludert logopedene, trenger god generell kompetanse om HS for å kunne individualisere i møte med den enkelte.

Etter noen år med denne type intervensjon er erfaringen vår at effekten over tid er best for svelgevanskene. Noen har nytte av PEG, men det er likevel viktig å opprettholde svelgefunksjon for spytt. På vår avdeling har ingen av beboerne PEG per i dag.

Vår kliniske erfaring gjennom flere år sier oss at med de komplekse utfordringene HS samlet sett representerer, er en helhetlig tilnærming med logopedisk opplæring og veiledning til omsorgsgiverne og daglig oppfølging fra dem, det som er mest hensiktsmessig. For enkelte har denne tilnærmingen faktisk vært mer effektiv enn vi torde håpe på forhånd med hensyn til redusert symptombelastning og dermed økt funksjon og livskvalitet i en sårbar fase av livet.