

PASIENTFORLØP HUNTINGTON SYKDOM

Utgitt av Fagnettverk Huntington
November 2017, revidert 2018 og
2019

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.
Grefsenlia Beathe Widding, sykepleier/avdelingsleder, N.K.S. Grefsenlia AS
Anders Skogstad, pårørenderepresentant
Ane Mygland, leder av Landsforeningen for Huntington sykdom
Kirsti Østhagen, seniorrådgiver, N.K.S. Kløverinstitusjoner

Revidert 2018 og 2019

Arbeidsgruppe:

Kristin Iversen, rådgiver Senter for sjeldne diagnoser
Jeanette Ullmann Miller, fysioterapeut/koordinator NKS. Grefsenlia AS, rådgiver
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 Huntington sykdom

Arbeidsgruppens anbefalinger:

- Revisjon av dokumentet hvert 2. år. Ansvar: Fagnettverk Huntington
- Distribueres via fagnettverket til relevante mottagere (legges ut på hjemmeside, sendes ut elektronisk og/eller på andre måter)
- Tilpasses og gjøres tilgjengelig elektronisk via "Huntington web" (når den foreligger)

Pasientforløp ved Huntington sykdom

I dette dokumentet beskrives mulige behov, problemstillinger og tiltak i et pasientforløp for pasienter med Huntington sykdom. Dokumentet er ment å være et hjelpemiddel for å sikre at den som har sykdommen og dennes pårørende får nødvendig behandling og oppfølging gjennom hele sykdomsforløpet. Erfaringene er at oppfølging av denne pasientgruppen har vært tilfeldig, og for mange utilstrekkelig. Vårt håp er at dette dokumentet 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.

Dokumentet kan være et utgangspunkt for å kartlegge pasientens evne til å ivareta sine egne behov, og for å utarbeide fagspesifikke planer og individuell plan (IP). Etablering av ansvarsgruppe og utarbeidelse av individuell plan (IP) er nødvendig for å ivareta pasientgruppen og deres pårørende. En individuell plan vil kunne samordne tjenestene og er et hjelpemiddel for å sikre at det alltid er en tjenesteyter som har hovedansvaret for de ulike tiltakene, og at det følges opp slik at mottakeren får nødvendig oppfølging/helsehjelp. Planen må være dynamisk og evalueres og justeres i takt med sykdomsutvikling og fagplaner.

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 planer må derfor samordnes og de må evalueres og justeres gjennom sykdomsforløpet.

Huntington sykdom er omfattende fordi den fører til forandringer på mange områder hos den som er syk. Sykdommen rammer hele familien og fører til endrede roller. For å leve best mulig med sykdommen er det nødvendig med et godt samarbeid mellom den som er syk, familien og helsetjenesten – og da 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 omsorgssituasjon. Tidlig kontakt med både kommune- og spesialisthelsetjeneste er nødvendig for å kunne være i forkant av sykdomsutviklingen, og kunne planlegge framover.

Hvis du er berørt av Huntington sykdom ved at diagnosen enten finnes i familien din, du er risikoperson, barn av en som har sykdommen, har arvet genfeilen for sykdommen, er pårørende, venn, saksbehandler, helsepersonell eller kommer i kontakt på annen måte, er det flere steder du kan hente kunnskap, få informasjon, råd eller veiledning:

Fagnettverk Huntington www.fagnettverkhuntington.no

Senter for sjeldne diagnoser - SSD, <http://www.sjeldnediagnoser.no>

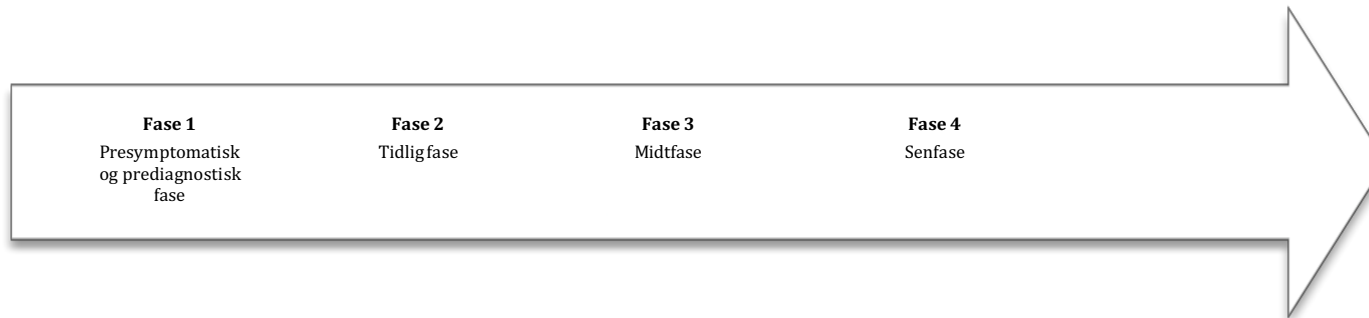
Landsforeningen for Huntington sykdom <http://www.huntington.no>

Pasientforløp for pasienter med Huntington sykdom

Huntington sykdom er en arvelig degenerativ hjernesykdom som utvikler seg gradvis over 15 – 25 år. Sykdomsforløpet kan inndeles i ulike faser avhengig av funksjonsnivå.

Hos bærere som ikke har fått diagnosen snakkes det om en presymptomatisk og en prediagnostisk fase. Etter at diagnosen er stilt inndeles sykdomsforløpet i 3 faser: En tidlig fase, en midtfase og en senfase.

1. Presymptomatisk og prediagnostisk fase
2. Tidlig fase
3. Midtfase
4. Senfase



Det er vanlig å dele symptomene inn i:

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

Med utgangspunkt i symptom- og sykdomsfaseinndeling, skisseres her et pasientforløp hvor vanlige symptomer og relevante behovsområder beskrives. Innenfor hvert behovsområde vil det være flere behov/problemer avhengig av den enkeltes symptomer, livssituasjon og evne til å ivareta sine behov.

For best mulig tilrettelegging for pasienten, må de ulike fagansvarlige kartlegge pasientens behov. Det må utarbeides planer og behandlingstilbud basert på dette. Planene skal vise hvem som er ansvarlig, og vil være et viktig redskap i evaluering og kvalitetssikringsarbeid.

En forutsetning for å kunne gi et godt tilbud til pasienter med Huntington sykdom er at personalet/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, som f-eks. kontakt med genetiker, nevrolog, nevropsykolog og Senter for sjeldne diagnoser.

1. Presymptomatisk og prediagnostisk fase

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.

Presymptomatisk og prediagnostisk fase	Lever et normalt liv og sykdommen påvirker i liten grad evnen til å gi omsorg, mestre arbeidslivet, styre egen økonomi, utføre husarbeid og delta i fritidsaktiviteter.
Mulige symptomer/kjennetegn	I den presymptomatiske fasen (10-20 år før diagnosetidspunkt) skjer det endringer i hjernen. Hjernen har stor reservekapasitet, og man vil derfor ikke ha symptomer i denne fasen. I den prediagnostiske fasen (2-10 år før diagnosetidspunkt) vil forandringer i hjernen gi subkliniske tegn, gjerne noe uspesifikke plager som ikke nødvendigvis fører til særlige ulemper i det daglige. Men det kan forekomme. Disse uspesifikke symptomene kan for eksempel være endringer som økt irritabilitet og konsentrasjonsvansker, som kun personens nærmeste vil kunne merke.
Fagansvarlige/Samarbeidende instanser (tilfeldig rekkefølge)	Fastlege/Spesialisthelsetjeneste/Senter for sjeldne diagnoser (SSD) / Landsforeningen for Huntington sykdom (LHS) og Kommunehelsetjenesten.
Etiske problemstillinger	Samtaler og informasjon knyttet til gentest/diagnostisering.
Presymptomatisk og prediagnostisk fase ANBEFALING	Snakke om ønsker for fremtiden og hvordan tilrettelegge for den som kommer til å bli syk, samt hele familien. Samtalen bør relateres til hele sykdomsforløpet (pasientforløpet) slik at alle involverte blir ivaretatt. Det er viktig å gi støtte til å leve i en slik «usikker» livssituasjon – hvor man «venter» på sykdomsutbrudd

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Kunnskap om sykdommen	Genbærer og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp.	Undervisning og informasjon	I samsvar med behov	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Senter for sjeldne diagnoser og støtte fra Landsforeningen for Huntington sykdom
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Genbærer og pårørende har kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat.	Opprette kontakt med aktuelle instanser som gir informasjon i forhold til rettigheter og aktuelle hjelpe – og velferdsordninger	I samsvar med behov	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Senter for sjeldne diagnoser og støtte fra Landsforeningen for Huntington sykdom
Ivaretagelse av genbærer/ barn/pårørende og risikofamilier	Genbærer og pårørende mestrer sin livssituasjon	Tilpasset undervisning og informasjon til sykdomsforløp	I samsvar med behov	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Senter for sjeldne diagnoser og støtte fra Landsforeningen for Huntington sykdom
Psykisk helse	God psykisk helse	Oppfølging av fastlege og psykiatrisk helsepersonell ved behov	I samsvar med behov	Fastlege, spesialisthelsetjeneste
Fysisk helse	God fysisk helse. Opprettholde fysisk aktivitet	Motivere til fysisk aktivitet.	Kontinuerlig	Fastlege, fysioterapeut.
Ivareta familien	Opprettholde gode familierelasjoner	Tilby individuelle samtaler ved behov. Gi råd og informasjon til partner og andre nære pårørende	Kontinuerlig	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Senter for sjeldne diagnoser.

2. Tidlig fase

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.

Tidlig fase.	Kan ha lønnet arbeid, trenger ofte tilrettelegging som for eksempel enklere oppgaver eller redusert stilling. Trenger eventuelt noe assistanse til å styre egen økonomi og til husholdning. Mulige endring av roller i familien (noen familier har allerede lang (års) erfaring med atferdsendringer og endring av roller før diagnostidspunktet).
Mulige symptomer/kjennetegn	<p>Motoriske symptomer: Forstyrret bevegelsesmønster, noe redusert finmotorikk og evt. noe ufrivillige bevegelser.</p> <p>Kognitive symptomer: Redusert evne til å forstå og planlegge - redusert konsentrasjonsevne - redusert vurderingsevne, svekket korttidshukommelse som kan komme til uttrykk ved:</p> <p>1. Langsommere tenkning 2. Langsommere reaksjon 3. Redusert sykdomsinnsikt 4. Vanskeligheter med å gjøre mer enn en ting av gangen. 5. Vanskeligheter med å planlegge aktiviteter 6. Problemer med å få oversikt og se i sammenheng. 7. Evnen til å tolke og evnen til å håndtere informasjon er redusert 8. Enkelte har vansker med å vente. 9. Vansker med økonomistyring. 10. Redusert sykdomsinnsikt</p> <p>Psykiske symptomer: Depresjon, manglende tiltaksevne (apati), engstelse, irritabilitet, sinneutbrudd, impulsivitet, søvnforstyrrelser og sosial tilbaketrekning</p> <p>Andre symptomer. Vær også obs på tilleggs - diagnoser som også kan gi symptomer (ikke alt er HS)</p>
Fagansvarlige/Samarbeidende instanser (tilfeldig rekkefølge)	Fastlege/Spesialisthelsetjeneste/Senter for sjeldne diagnoser (SSD)/Helsesøster/Barnevern/Landsforeningen for Huntington sykdom (LHS)/Fagnettverket Huntington v. regionalt ressurscenter/Kommunehelsetjenestens ulike fagansvarlige (som f.eks sykepleier, fysioterapeut, ernæringsfysiolog, ergoterapeut, psykolog osv.) og koordinerende enhet
Etiske problemstillinger	Endringer av roller og konsekvenser for familie, venner og kollegaer. På hvilket tidspunkt er det riktig å informere barn? Når og hvordan informere arbeidsgiver? Ansvar for informasjon dersom pasienten ikke vil?
Tidlig fase ANBEFALING	<p>Snakke om ønsker for fremtiden og tilrettelegging for den syke og familien i forhold til kunnskap om sykdomsforløpet (pasientforløpet). Vurdere fullmakter evt. 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 bl.a. være bosituasjon, ansvar for felles barn og behandlingstilbud som f.eks PEG-sonde og behandling i sen fase.</p> <p>Avklare behov og ønsker innad i familien. Anbefaler at pasienten ber om å få utarbeidet individuell plan og at det utnevnes koordinator og opprettes ansvarsgruppe så tidlig som mulig i sykdomsforløpet. Viktig at ansvarsgruppen i samarbeid med kommunens fagansvarlige og koordinerende enhet avklarer pasientens og familiens behov. Den individuelle planen utarbeides med utgangspunkt i kartlagte symptomer/problemområder. Tilby og etablere selvstendig kontakt mellom pårørende og fagpersoner/koordinator/hjelpeapparatet.</p>

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Kunnskap om sykdommen	Pasienten og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp.	Undervisning og informasjon Ha kontakt med regionalt ressurscenter.	I samsvar med behov	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarsgruppen.
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	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarsgruppen.
	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	Ansvarsgruppen, fastlege kommunehelsetjenesten, NAV.
Ivaretagelse av pasient/barn/pårørende/Risikofamilier psykososialt og fysisk	Fungerende ansvarsgruppe. Pasient og pårørende opplever ivaretagelse.	Sikre at ansvarsgruppen er tilpasset pasientsituasjonen og at familieperspektivet ivaretas i sammensetningen av gruppen og utarbeidelsen av individuell plan.	Så tidlig som mulig	Kommunehelsetjenesten, ansvarsgruppe, annet helsepersonell og med støtte av Landsforeningen for Huntington og sosialt nettverk
	Pasient og pårørende mestrer livssituasjonen.	Tilpasset undervisning og informasjon i forhold til sykdomsforløp. Oppfordre og motivere til deltagelse på kurs ol. Ved behov regelmessige støttesamtaler	I samsvar med behov	Ansvarsgruppen, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste. Psykolog, psykiatrisk sykepleier...
	Barn og pårørende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter.	Godt samarbeid med skoleverket, helsesøster, idrettslag osv. og evt. iverksette nødvendige tiltak, slik at pårørende får mulighet til å opprettholde eget nettverk og aktiviteter.	Kontinuerlig	Ansvarsgruppen, kommunehelsetjenesten, lærer, helsesøster, barnehagelærer, barnevernstjenesten
Kognitive funksjoner	Opprettholde best mulig kognitiv funksjon lengst mulig	Redusere stress. Forutsigbar hverdag. Oppfordre til aktiviteter som stimulerer kognitiv funksjon som f.eks kryssord, lese aviser etc. Kognitiv testing. Kognitive hjelpemidler. Kartlegge lokale og aktuelle tilbud, samt motivere til vedlikehold av hobbyer og interesser.	Kontinuerlig	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarsgruppen med støtte av sosialt nettverk

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Fungere i arbeid	Deltakelse i arbeidslivet så lenge det er gunstig for pasient og arbeidssted	Tilrettelegging av arbeidet som for eksempel informasjon og åpenhet, tilpassede arbeidsoppgaver og tid.	I samsvar med behov	Fastlege, eventuelt med veiledning av spesialisthelsetjeneste, ansvarsgruppen, arbeidsgiver, NAV
Være mobil	Kunne komme seg dit man ønsker	Benytte offentlig transport. Evt. søke TT-kort. Følge ved behov.	I samsvar med behov	Fastlege, ansvarsgruppen. Kommunehelsetjenesten
Egen økonomi	Forsvarlig/tilfredsstillende privatøkonomi	Evt. tilpasset hjelp med egen økonomi. Vurdere fullmakter og eventuelt verge	I samsvar med behov	Pårørende eventuelt verge. ansvarsgruppen, NAV
Sosial deltagelse	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	Pårørende, ansvarsgruppen, arbeidsgiver, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, NAV,
	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	Ansvarsgruppen, , sykepleietjenesten og annet helsepersonell
Psykisk helse	God 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	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarsgruppen med støtte fra Landsforeningen for Huntingto og sosialt nettverk
Fysisk helse	Bevare funksjonsnivå så lenge som mulig. Opprettholde fysisk aktivitet	Stimulere til fysisk aktivitet. Tilbud om trening Informasjon og søknad om rehabiliteringsopphold	Kontinuerlig	Fysioterapeut, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarsgruppen
Ivareta familien/familielivet	Opprettholde gode familierelasjoner	Informere, avlaste og skjerme familiemedlemmer. Tilby individuelle samtaler og samarbeidsmøter ved behov.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet Helsepersonell, ansvarsgruppen,

3. Midtfasen

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.

Midtfasen	Økede grad av endring i roller og ansvar i familien. Ikke lønnet arbeid. Trenger 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	<p>Motoriske symptomer: forstyrret bevegelsesmønster - redusert funksjon i hender – redusert koordinering ved gange - ufrivillige bevegelser og muskelsammentrekninger – stiv og treg i bevegelsesmønsteret – tale- og språkvansker – økende spise- svelgevansker - redusert mimikk</p> <p>Kognitive symptomer: Redusert/manglende sykdomsinnsikt - redusert evne til å forstå og planlegge -redusert konsentrasjonsevne -redusert vurderingsevne, manglende tiltaksevne svekket korttidshukommelse som kan komme til uttrykk ved: 1. langsommere tenkning 2. langsom og forsinket reaksjoner eller svar 3. vanskeligheter med å fokusere på mer enn en ting av gangen 4. vanskeligheter med å planlegge aktiviteter 5. problemer med å få oversikt og se i sammenheng. 6. evnen til å tolke og evnen til å håndtere informasjon er redusert 7. oppstår lett misforståelser. 8. kan ikke vente. 9. betydelig assistanse med økonomistyring</p> <p>Psykiske symptomer: depresjon, manglende tiltaksevne (apati), engstelse, irritabilitet, sinneutbrudd, impulsivitet, tvangstanker og tvangshandlinger, sosial tilbaketrekning, vrangforestillinger og hallusinasjoner</p> <p>Andre symptomer: søvnforstyrrelser, vekttap, økt svetting, kan føle seg varme/kalde, inkontinens for urin og avføring, økt /svekket interesse for seksue aktivitet. Husk å vurdere andre sykdommer/plager som også kan gi symptomer. Ikke alt er HS.</p>
Fagansvarlige/ Samarbeidende instanser (tilfeldig rekkefølge)	Fastlege/Spesialisthelsetjeneste/Senter for sjeldne diagnoser (SSD)/Helsesøster/Barnevern/ Landsforeningen for Huntington sykdom (LHS)/Fagnettverket Huntington v. regionalt ressurscenter/Kommunehelsetjenestens ulike fagansvarlige (som f.eks sykepleier, fysioterapeut, ernæringsfysiolog, ergoterapeut, psykolog osv.) og koordinerende enhet/Logoped/Tannlege/ NAV
Etiske problemstillinger	Vurderer samtykkekompetanse, andre fullmakter og om verge er nødvendig. Vurderer behov for avlastning og/eller botilbud Ta avgjørelser på vegne av den syke som resultat av egenomsorgssvikt. Spørsmål om tvang kan bli aktuelt.
Midtfasen ANBEFALING	<p>Den kognitive og motoriske svikten blir tydeligere og personlighetsendringen mer synlig. Fra å være relativt selvhjelpen kreves nå hjelp på de fleste områder. I denne fasen må man vurdere samtykkekompetanse på ulike områder, f.eks bosituasjon og økonomi. Her bør det også vurderes verge hvis fullmakter og/eller fremtidsfullmakt ikke er skrevet. Vær oppmerksom slik at pårørende ikke kommer i en ufrivillig omsorgssituasjon.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Samhandling mellom fastlege, spesialisthelsetjeneste og kommunale helse- og omsorgstjeneste blir nå viktig. - Fagspesifikke planer med tydelig oppgavefordeling og plassering av fagansvar er nødvendig. - Ansvarsgruppen utarbeider individuell plan sammen med pasienten og pårørende etter ønsker for oppfølging, evaluering og justering, så lenge pasienten bor i eget hjem. - Det bør legges til rette for at pasienten får få personer å forholde seg til. Flere har god nytte av <u>personlig brukerstyrt assistent</u>. - Strukturert dagligaktivitet, kan være til god hjelp og støtte. Det anbefales å gjøre bruk av tilgjengelige rehabiliterings- og treningstilbud. - Dialog om utfordringene ved å leve med HS. Pasienter med HS kan ha utfordringer med selvmordstanker – menn mer utsatt enn kvinner. - Ved vurdering av medisinerings anbefales det kontakt med psykiatrisk kompetanse i spesialisthelsetjenesten. - Noen kan ha behov for PEG grunnet økende spise/svelgevansker

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Kunnskap om sykdommen	Pasienten og pårørende har kunnskap om sykdommen og mulig forløp og opplever trygghet og ivaretagelse	Undervisning og informasjon, veiledning/samtaler, gode nettsteder, kurs. Ha kontakt med regionalt ressurscenter	I samsvar med behov	Fastlege, spesialisthelsetjeneste, støtte fra Senter for sjeldne diagnoser (SSD), sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarsgruppen
Kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Pårørende har, på vegne av pasienten, kunnskap om rettigheter og hjelpeapparat	Informasjon om rettigheter som følge av sykdommen, lovverk og evt. informert samtykke. Opprettholde kontakt med aktuelle instanser	I samsvar med behov	Fastlege, spesialisthelsetjeneste, støtte fra Senter for sjeldne diagnoser (SSD), sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarsgruppen
	Pasient og pårørende får oppfylt sine rettigheter	Iverksette tiltak som f.eks avklarer pårørendes rolle, stønad til fysioterapi, stønad til tannbehandling, barns rettigheter som pårørende osv.	I samsvar med behov	Ansvarsgruppen, fastlege kommunehelsetjenesten, NAV
Oppfølging/ ivaretagelse av pasient/barn/ pårørende/	Pasient og pårørende får oppfølging og opplever ivaretagelse	Opprettholde tverrfaglig ansvarsgruppe tilpasset pasientsituasjon og individuell plan i et familieperspektiv	Ved endring av adferd og økt behov	Sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarsgruppen
	Pasient og pårørende aksepterer og mestrer livet med HS i familien på en god måte	Tilpasset undervisning og informasjon til pasient og pårørende i forhold til sykdomsutviklingen. Tilbud om samtale med f.eks psykolog, psykiatrisk sykepleier. Informere om «støttetiltak».	I samsvar med behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, ansvarsgruppe. Støtte fra LHS og SSD
	Barn og pårørende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter	Godt samarbeid med skolen, helsesøster, idrettslag osv. Kartlegging/samtaler om situasjonen for å finne frem til passende tiltak som f.eks hjelp i hjemmet og avlastning	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, lærer, helsesøster. barnehagelærer, barnevernstjenesten, ansvarsgruppen

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
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 f.eks kryssord, lese aviser etc. Kognitive tester, Kognitive hjelpemidler. Tilpasset fysisk og sosial aktivitet, Motivere til vedlikehold av hobbyer og interesser	Kontinuerlig	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjenesten, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, dagsenter evt. brukerstyrt personlig assistent, ansvarsgruppen,
Transport: Redusert mobilitet ved f.eks tap av førerkort	Kunne komme seg dit man ønsker	Benytte offentlig transport (noen kan). Søke TT-kort Følge ved behov.	I samsvar med behov	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjenesten, kommunehelsetjenesten med eventuelt støtte fra frivillige organisasjoner og frivillighetsentral, ansvarsgruppen
Økonomi	Forsvarlig/tilfredsstillende privatøkonomi	Tilpasset hjelp med økonomi. Søke uføretrygd om det ikke er gjort. Vurdere vergemål. Rådgivning fra NAV	I samsvar med behov	Pårørende, eventuelt verge, ansvarsgruppen, NAV
Sosial deltagelse	Opprettholde relasjoner og unngå isolasjon	Avklare nåværende og fremtidige utfordringer sammen med familie og venner. Legge til rette for sosial deltagelse og en meningsfull fritid på pasientens premisser. Oppfordre til åpenhet om sykdommen Benytte rehabiliterings- og eller dagtilbud. Støttekontakt.	Kontinuerlig	Pårørende, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjenesten, ansvarsgruppen,
Psykisk helse	Pasienten opplever å ha god psykisk helse og en meningsfull hverdag	Regelmessig oppfølging av fastlege, psykiatrisk helsepersonell og ev andre. Legge vekt på kompetent og stabilt personale, evt. brukerstyrt personlig assistent. Vurdering av depresjon. Tilpasset aktivitet. Ev medisiner	I samsvar med behov	Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarsgruppen,
Ernæring	God ernæringsstatus	Kartlegging av ernæringsstatus. Utarbeide og følge opp individuell kostplan Hyppige måltider Mat/drikke tilpasset redusert svelg-funksjon. Kontakte klinisk ernæringsfysiolog	I samsvar med behov	Sykepleietjenesten, klinisk ernæringsfysiolog og annet helsepersonell. fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, ansvarsgruppen
Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Svelgefunksjon	Opprettholde svelgefunksjon	Hensiktsmessig sitte-/hodestilling. Tilpasset konsistens på mat og drikke. Rolige omgivelser. Kontakte logoped. Øvelser for å styrke muskulatur i munn og svelg.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell. Ev. logoped, ansvarsgruppen
Spisesituasjon	Trygghet under måltider	God tid. Ro under måltidet, hensiktsmessig sitte-hodestilling, Ev. skjerming, hjelpemidler. Personell må være til stede	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell. ansvarsgruppen,
Hushold	Et velstelt hjem, rene klær, næringsrike og gode måltider	Hjelp/bistand til husarbeid, innkjøp og stell av tøy, innkjøp av mat og matlaging	I samsvar med behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, hjemmehjelpstjenesten ansvarsgruppen
Personlig hygiene	Pasienten er velstelt	Tilrettelegging, hjelp, oppfølging og bistand. Faste rutiner og forutsigbarhet. Evt. hjelpemidler som f.eks. spyletoalett, toalett-forhøyer etc.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarsgruppen
Fysisk helse	Opprettholde fysisk aktivitet	Motivere og delta i tilpassede fysiske aktiviteter sammen med pasienten. Tilbud om fysioterapi Informasjon og søknad om rehabiliteringsopphold (om de ikke er for dårlige)	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, evt. fysioterapeut, støttekontakt, ansvarsgruppen
Kommunikasjon	God kommunikasjon Opprettholde talefunksjon	Øvelser for å stimulere tale og svelgfunksjon/Logoped enkel tale, god tid, evt. kommunikasjonshjelpemidler. Sang og musikkterapi	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell evt. logoped, musikkterapeut, pårørende, ansvarsgruppen
Tannhelse	God tannhelse	Regelmessig oppfølging av tannlege, tannpleier. Aktuelle hjelpemidler og bistand til gjennomføring av tannpuss.	I samsvar med behov Tannpuss 2 x daglig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, tannlege og tannpleier, ansvarsgruppen,
Søvn og hvile	Tilstrekkelig søvn og hvile	Skape nødvendig ro og unngå forstyrrelser. Vurdere bosituasjon for å fremme hensiktsmessig døgnrytme, tilpasset seng, dyne og pute "Huntingtonstolen" fra Fleximed/god hvilestol, vurderer behov for medikamenter.	I samsvar med behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, ansvarsgruppen
Familien	Opprettholde gode relasjoner.	Informere, avlaste og evt. skjerme familiemedlemmer. Finne gode løsninger for ferie og høytider. Samarbeid med foreldre/barn om når og hvordan informere/diskutere ift. genetiske spørsmål. Rehabilitering/avlastningsopphold. Vurdere delt bosted.	I samsvar med behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste sor f.eks. genetiker, ansvarsgruppen,

4. Senfasen

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.

Senfasen	Trenger 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 sykehjem eller omsorgsbolig. De fleste vil ha behov for fulldøgns tilsyn/pleie.
Mulige symptomer	<p>Motoriske symptomer: Forstyrret bevegelsesmønster og koordinering i all muskulatur i kroppen (både utvendig og innvendig). Kan være både ufrivillige muskelsammentrekninger og stiv og treg i bevegelsesmønsteret. Redusert kommunikasjonsevne - uttalte språk -tale og svelgevansker - redusert mimikk, men kan ha grimaser.</p> <p>Kognitive symptomer: Manglende/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 å håndtere informasjon.. Vansker med å vente.</p> <p>Psykiske symptomer: Sterk grad av apati. depresjon, engstelse / angst, irritabilitet, sinne, tvangstanker og tvangshandlinger, nedsatt sosial empati og sosial tilbaketrekning, vrangforestillinger og hallusinasjoner</p> <p>Andre symptomer: vekttap, redusert toleranse for varme/kulde, inkontinens for urin og avføring, søvnforstyrrelser, utmattelse, eventuelle tilleggdiagnoser som også kan gi symptomer, men ikke alt er HS.</p>
Fagansvarlige/samarbeidende Instanser (tilfeldig rekkefølge)	Personell ved omsorgsbolig/sykehjem /Fastlege/Spesialisthelsetjeneste/med støtte fra Senter for sjeldne diagnoser (SSD)/Helsesøster/med støtte fra Landsforeningen for Huntington sykdom (LHS)/ Fagnettverket Huntington v. regionalt ressurscenter/ Kommunehelsetjenestens ulike fagansvarlige (som f.eks sykepleier, fysioterapeut, ernæringsfysiolog, ergoterapeut, psykolog osv.) og koordinerende enhet/ Logoped/ Tannlege/ NAV/Fylkesmannen
Etiske problemstillinger	Livsforlengende behandling. Lege/tverrfaglige team drøfter dette med pasient og pårørende. NB! Ta hensyn til pasientens tidligere ønsker/forhåndsdirrektiver til livsforlengende behandling. Vurdere samtykkekompetanse, andre fullmakter og verge. Ta beslutninger om avlastningstilbud og annet botilbud f.eks omsorgsbolig eller institusjonsplass mot pasientens vilje.

<p>Senfasen ANBEFALING</p>	<p>Kognitiv svikt og manglende sykdomsinnsikt fører til behov for samordnede tverrfaglig fagspesifikke planer som evalueres og justeres kontinuerlig. Dette fordi pasienten ofte avviser hjelp selv om hjelpebehovet er stort.</p> <p>Vurdere behov og ev søke avlastning/korttidsopphold/døgnbemannet omsorgsbolig/sykehjemsplass.</p> <p>Viktig at hjemmetjenesten og sykepleietjenesten ved institusjonen pasientene skal ha avlastning eller opphold ved, samarbeider. Dette både av hensyn til å sikre et forsvarlig helse- og omsorgstilbud til pasienten, og med tanke på familiesituasjon og pårørendes behov.</p> <p>Sørge for nødvendige personalressurser slik at pasient og pårørende opplever å få et verdig helse- og omsorgstilbud.</p> <p>Benytt medikamentbruk med forsiktighet. Prøv ev med små doser først, og ev øke dosen om behov.</p> <p>Vær varsom med bruk av antidepressiva. Det er vanskelig å avgjøre om pasienter med HS er deprimerte eller "bare har HS" fordi mange symptomer er felles. Mange pasienter får derfor i en periode antidepressiva, men ofte uten effekt på symptomene. Antidepressiva kan derfor med fordel prøves å seponeres. Det er neppe grunn til å prøve et annet antidepressivikum fordi det første ikke virker.</p> <p>Psykofarmaka: Tilsvarende bør man ikke prøve med for mange psykofarmaka samtidig, kan resultere i bivirkninger uten å vite hva som skyldes sykdommen eller medikamentene.</p> <p>HS er i seg selv ikke smertefull. Pasienter i senfasen har ofte vansker med å angi smertens karakter, noe som kan medføre at pasienter behandles for sikkerhets skyld. Det er viktig at man undersøker for andre årsaker til smerte for eksempel tannpine, syreoppstøt, urinveisinfeksjoner eller lignende.</p> <p>Før man evt. setter inn PEG er det viktig at legen/behandlingsteamet sammen med pasient/pårørende drøfter hvilke tiltak som er ønskelig i sluttfasen av sykdommen.</p> <p>Sykdomsutviklingen kan medføre at pasienten ikke har tilstrekkelig livskvalitet, kontakt med omgivelsene, eller det er tilkommet komplikasjoner som gjør at man skal slutte med aktiv behandling. Ved slike spørsmål er det viktig at det tas hensyn til hva pasienten selv har ment om dette tidligere i sykdomsforløpet.</p>
--	---

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
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	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege, ansvarlig lege. Ansvarsgruppe 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 ev informert samtykke. Samarbeide med aktuelle instanser som kan gi informasjon om rettigheter som følge av sykdommen, lovverk og evt. informert samtykke.	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarlig lege Fastlege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende
	Pasient og pårørende får oppfylt sine rettigheter	Som over	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarlig lege Fastlege, spesialisthelsetjeneste. Dersom pasienten er hjemmeboende -kommunehelsetjenesten, NAV og ansvarsgruppen.
Ivaretagelse av pasient/barn/pårørende/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	Sykepleietjenesten, og annet helsepersonell, ansvarlig lege, Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
	Pasient og pårørende aksepterer situasjonen	Tilpasset undervisning og informasjon til pasient og pårørende i forhold til sykdomsutviklingen. Samtale om pårørendes behov med f.eks psykolog, psykiatrisk sykepleier.	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, fastlege/ansvarlig lege ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
	Barn og pårørende opprettholder sosiale nettverk og aktiviteter	Godt samarbeid med skolen, helsesøster, idrettslag osv. Kartlegging /samtaler rundt situasjonen for å finne frem til passende tiltak.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, lærer, helsesøster, barnehagelærer, Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende.
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 f.eks kryssord, lese aviser etc. , Kognitive hjelpemidler. Tilpasset fysisk og sosial aktivitet,.	Kontinuerlig	Fastlege/ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjenesten, sykepleietjenesten og annet helsepersonell, dagsenter, sykehjem evt. brukerstyrt personlig assistent, støttekontakt. Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Egen økonomi	Forsvarlig/tilfredsstillende privatøkonomi	Hjelp med økonomi	I forhold til behov	Pårørende, eventuelt verge, ansvarsgruppen, NAV
Sosial deltagelse	Opprettholde relasjoner og 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	Kontinuerlig/ I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell. Ansvarsgruppe 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, evt. brukerstyrt personlig assistent. Vurdering av depresjon. Tilpasset aktivitet. Vurder medikamenter	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Ernæring	God ernæringsstatus og stabil vekt Bevare evnen til å glede seg over mat hos pasienter med PEG	Kartlegging av ernæringsstatus. Utarbeidelse og oppfølging av individuell kostplan. Benytt «verktøy» for ernæring. Hyppige måltider. Mat/drikke med konsistens tilpasset redusert svelg- funksjon som eks. Is og andre matvarer som gir god smak. Ernæringsdrikker og beriket kaloririk mat som eks. ekstra smør. Vektkontroll Tverrfaglig vurdering og grundig drøfting med pårørende før evt. Innleggelse av PEG.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell evt. ernæringsfysiolog, ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste. Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende
Svelgefunksjon	Oppretthold svelgfunksjon og unngå aspirasjon Bevare evnen til å svelge hos pasienter med PEG	Hensiktsmessig sitte-/hodestilling. Tilpasset konsistens på mat og drikke ved eks bruk av fortykningsmidler eller moset mat. Rolige omgivelser. Vær obs på tiden pas greier å konsentrere seg. Ikke lange måltider. Øvelser for å styrke muskulatur i munn og svelg.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, evt. Logoped. Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende
Spisesituasjon	Trygghet under måltider	God tid. Ro under måltidet, Hensiktsmessig sitte- og hodestilling, Evt. skjerming, hjelpemidler. Personalet må være til stede og hjelpe til med spising.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende
Hushold	Et velstelt hjem, rene klær, næringsrike måltider, nok tilgjengelig mat	Hjelp/bistand til husarbeid, innkjøp og stell av tøy, innkjøp av mat og matlaging	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, hjemmehjelpstjenesten ansvarsgruppen
Personlig hygiene	Sikre tilstrekkelig personlig hygiene	Tilrettelegging, oppfølging og hjelp. Faste rutiner og forutsigbarhet. Evt. hjelpemidler som f.eks. spyletoalett, toalett forhøyer etc. Hjelp i forutsigbare rammer av kompetent og stabilt personale.	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell. Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Fysisk helse	Opprettholde fysisk aktivitet og vedlikeholde fysiske funksjoner	Motivere og følge til fysisk aktivitet og fysioterapi, samt tilrettelegge og gjøre aktiviteter sammen med pasienten. Vurdere behov for å ordne med forflytningshjelpemidler.	Kontinuerlig	Fastlege/ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, sykepleietjenesten og annet helsepersonell som fysioterapeut og ergoterapeut, ansvarsgruppen,
	Optimale hvile- og sittestillinger	Utprøving av stoler, puter og andre relevante hjelpemidler, eks komfortrullestol, spesialseng	I forhold til behov	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell som ergo – og fysioterapeut. Ansvarsgruppe 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, ev. kommunikasjonshjelpemidler, kommunikasjonspørsmål, sang og musikkterapi. Kjent personale med kunnskaper om sykdommen,	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell som bl.a. logoped. og musikkterapeut. Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Tannhelse	Adekvat tannhelse	Kartlegge tannstatus Regelmessig oppfølging av tannlege, tannpleier. OBS smerter Aktuelle hjelpemidler og hjelp til gjennomføring av tannpuss	I forhold til behov Tannpuss 2 x daglig	Sykepleietjenesten, og annet helsepersonell som tannlege, og tannpleier. Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Søvn og hvile - Økt behov for søvn og hvile	Tilstrekkelig søvn og hvile	Hensiktsmessig døgnrytme. Legge til rette for hvile ved behov Vurdere bosituasjon i forhold til behov for søvn og hvile Tilpasset seng, dyne og pute. God hvilestol f.eks «Huntingtonstolen» Omega, (forhandler Fleximed AS) evt. medisiner	Kontinuerlig	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell. Ansvarsgruppen dersom pasienten er hjemmeboende
Familiestatus	Opprettholde gode relasjoner	Informere, avlaste og skjerme familiemedlemmer. Finne gode løsninger for hverdag, helg, ferie og høytider. Vurdere - delt bosted, avlastningsopphold, fast sykehjemsplass. Sørg 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	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, kommunehelsetjenesten v/koordinerende enhet, fastlege/ ansvarlig lege, ved behov med veiledning av spesialisthelsetjeneste, Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende.

Behovsområde	Mål	Tiltak	Frekvens/tidspunkt	Fagansvarlig / Ansvarlig for bistand/hjelp
Omsorg ved livets slutt	Opplive respekt og verdighet. Ha minst mulig fysisk og psykisk ubehag.	Journalføre pasientens ønsker/forhåndsdiraktiver i forhold til sluttfasen formidlet i tidlig fase av sykdommen. Informere avdelingens personale om pasientens ønsker/forhåndsdiraktiver. Lindrende pleie og god omsorg. Åpen dialog med pasient og pårørende	Hele sluttfasen	Sykepleietjenesten og annet helsepersonell, Fastlege/ansvarlig lege Ansvarsgruppe dersom pasienten er hjemmeboende

5. Om Fagnettverk Huntington

Fagnettverk Huntington består av 5 ressursentre, et i hver helseregion, Senter for sjeldne diagnoser og Landsforeningen for Huntington sykdom.

Fagnettverket tilbyr lokale/nasjonale kurs, seminarer, veiledning og undervisning samt ambulant virksomhet og informasjonsmateriell. Ressursentrene er forpliktet til aktivt å bidra med kompetansespredning i sitt geografiske område og må samarbeide med andre aktuelle fagmiljøer i regionen, for eksempel nevrologisk avdeling, avdeling for medisinsk genetikk eller andre virksomheter som har kompetanse på sykdommen.

De 5 Ressursentrene er:

Region ØST: N.K.S. Grefsenlia i Oslo,

Region MIDT: Ranheim helse- og velferdssenter i Trondheim,

Region NORD: Knorrebakken boenheter i Harstad kommune,

Region VEST: N.K.S. Olaviken Alderspsykiatriske sykehus på Askøy utenfor

Bergen Region SØR: Presteheia omsorgssenter i Kristiansand.

<http://fagnettverkhuntington.no>

I tillegg finnes det landsdekkende rehabiliteringstilbud for pasientgruppen ved:

Vikersund kurbad <http://vikersund-kurbad.no>

Rehabiliteringssenteret Nord-Norge kurbad <http://www.kurbadet.no>

