



Huntingtons sjukdom

Huntingtons sjukdom är en ärftlig, fortskridande sjukdom som uppkommer till följd av nedbrytning av nervceller i hjärnan. Sjukdomen karaktäriseras av ofrivilliga rörelser. Även förmågan att förstå och hantera information påverkas, och beteende och personlighet förändras.

Uppskattningsvis finns det cirka 1 000 personer med sjukdomen i Sverige. Mellan 3 och 10 procent har den juvenila formen som uppkommer före 20 års ålder.

Symtom

Symtomen och deras svårighetsgrad varierar mellan olika personer, men sjukdomen är alltid allvarlig. Vanligen visar sig symtomen i 30- till 50-årsåldern.

De neurologiska symtomen börjar vanligen med knappt märkbara, ofrivilliga rörelser i fingrar, tår och tunga. Efter hand tillkommer ofrivilliga slingrande rörelser i armar och ben. Rösten, talet, andningen och förmågan att svälja påverkas. När sjukdomen fortskrider minskar de ofrivilliga rörelserna och ersätts av muskelstelhet.

Skadorna på nervceller i hjärnan leder till att kognitiva funktioner gradvis försämras och går förlorade. Detta påverkar förmågor som att planera, organisera, anpassa sig till olika situationer, att göra flera saker samtidigt och att ta initiativ. Inlärningsförmågan och tidsuppfattningen försämras. Att de kognitiva funktionerna minskar leder vanligen till demenssjukdom.

Även personligheten och beteendet påverkas. Det kan visa sig som frustration, irritabilitet, aggressivitet, nedstämdhet, apati, oro och ångest.

Sömnstörningar och viktnedgång är också vanliga symtom.

Orsak

Huntingtons sjukdom uppkommer till följd av en förändring i en gen med betydelse för nervceller i specifika områden i hjärnan.

Behandling

Behandlingen syftar till att lindra symtomen, förebygga och kompensera för funktionsnedsättningar, samt ge stöd och god omvårdnad. Vid universitetssjukhusen finns särskilda team för diagnostik och behandling.

I tidiga faser av sjukdomen kan många symtom behandlas med antidepressiva och antipsykotiska läkemedel, men det finns inga läkemedel som bromsar förloppet.

När sjukdomen fortskrider behövs minnesstöd, röst- och talträning, andningsträning samt anpassningar i bostaden och i vardagen. Kommunikationen bör anpassas. På sikt kan olika gånghjälpmedel och så småningom rullstol användas.

Vikten behöver kontrolleras regelbundet. En dietist kan ge råd om lämplig kost och en logoped utreder och behandlar sväljsvårigheter. En del personer behöver näringstillförsel genom en sond som kan läggas genom bukväggen in till magsäcken.

Psykologiskt och socialt omhändertagandet har stor betydelse under hela sjukdomsförloppet, både för den som är sjuk och för närstående. Samtalsstöd, krisbearbetning och planering som görs i god tid är viktiga delar i detta. Det är särskilt viktigt att behovet av stöd hos barn till föräldrar med sjukdomen uppmärksammas.

Vid juvenil Huntingtons sjukdom behövs tidiga habiliteringsinsatser.

Resurser

Expertteam för Huntingtons sjukdom finns vid flera universitetssjukhus.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Riksförbundet Huntingtons sjukdom
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad september 2025.