

Angst, Hallucinationer, Demens
ved CLN3 sygdom – hvad er det?
– hvad er hvad og hvad gør vi?

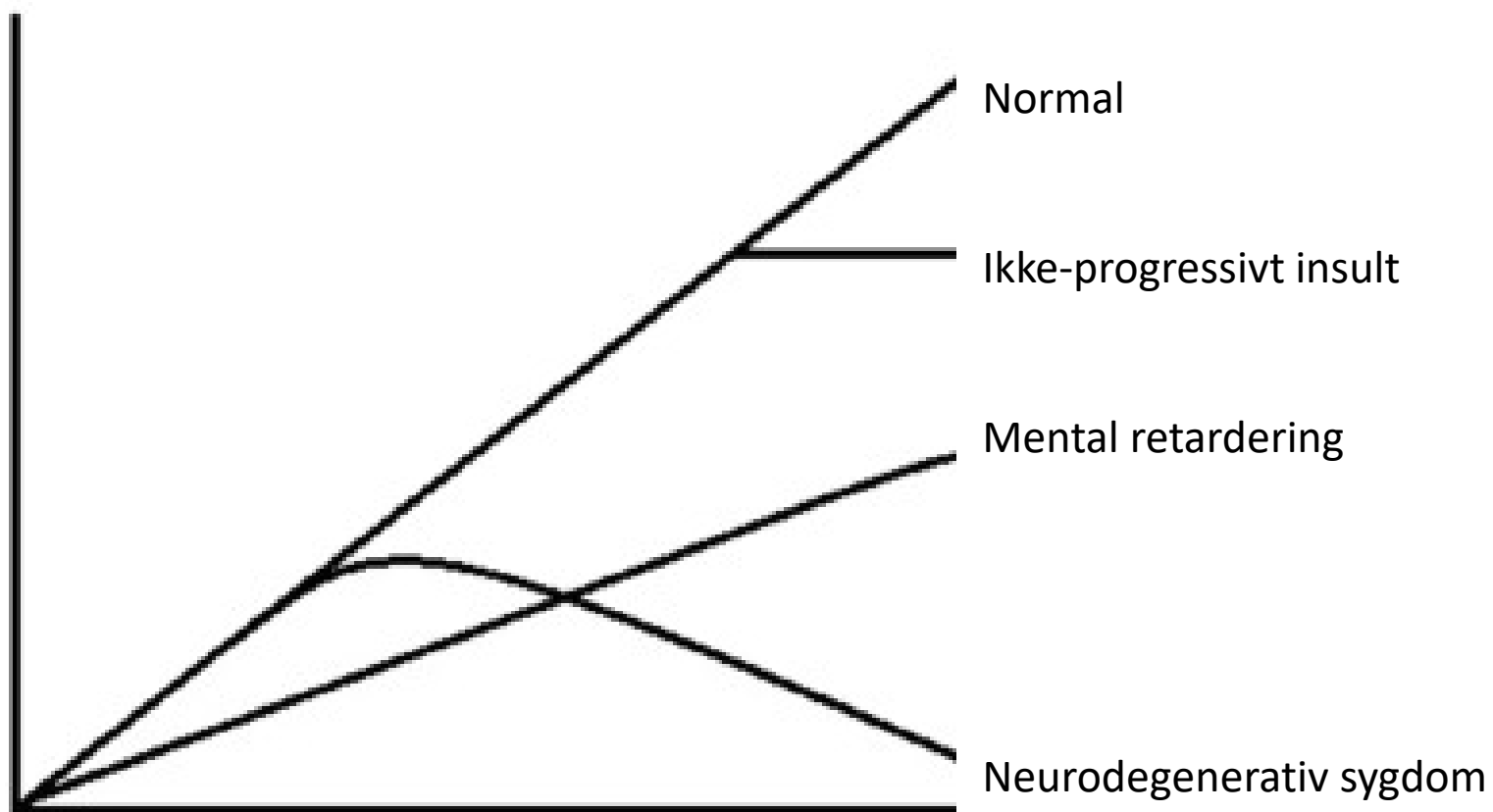
NORWAY

Professor, dr.med.
John Østergaard
Center for Sjældne sygdomme
Aarhus Universitetshospital

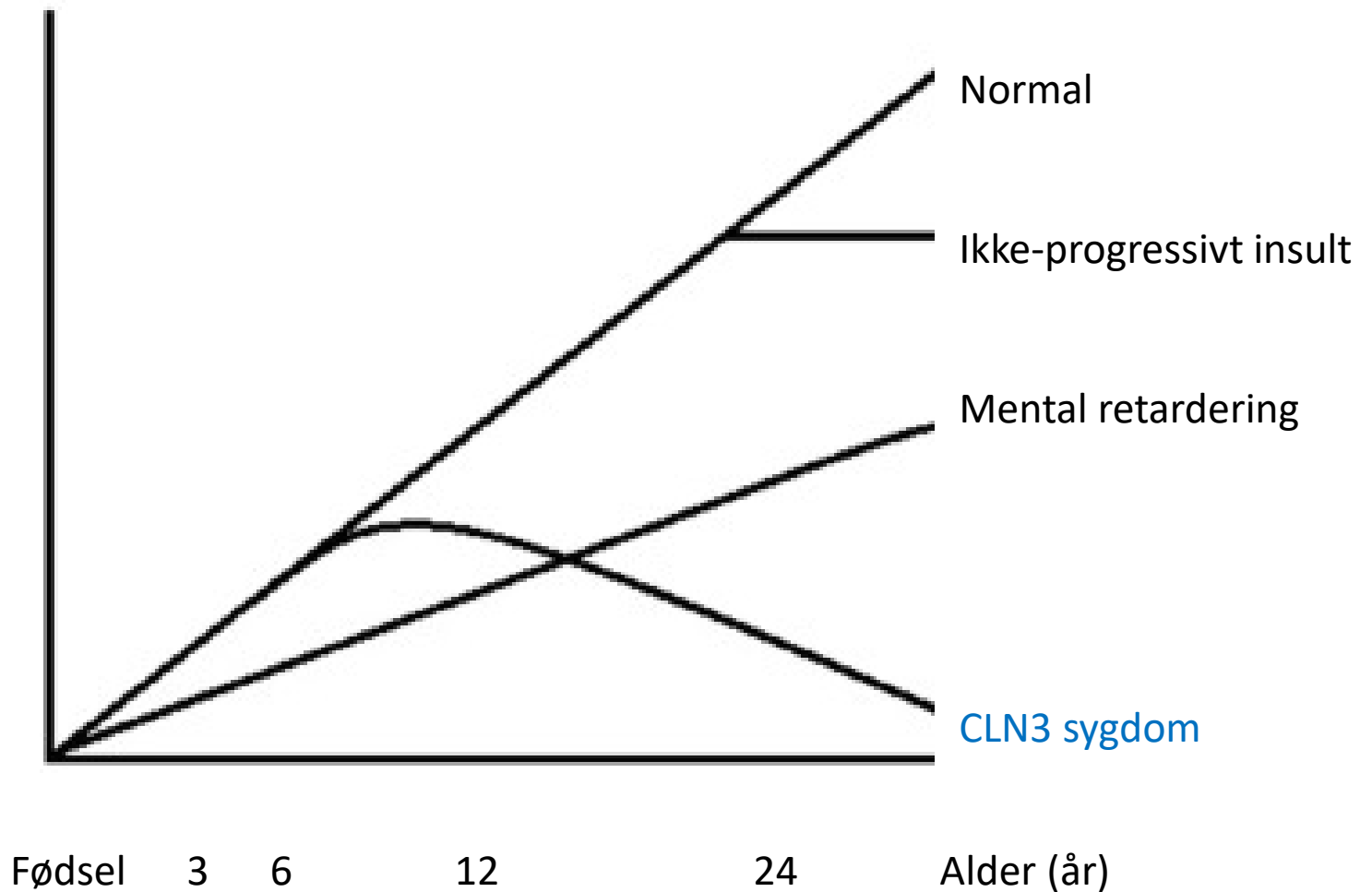
Indhold

- Indledning
 - Børnenes udvikling frem til sygdomsdebut
 - Demens ved CLN3
 - Smerte ved CLN3
- Angst – ”Angst-anfald” – Angst-adfærd
 - Hypoteser om årsager til angst
 - Medicinske behandlingsmuligheder
 - Forebyggelse
 - Afgrænsning til epilepsi
- Hallucinationer
 - Hypoteser om årsager til hallucinationer
 - Behandlingsmuligheder
- Er der en sammenhæng mellem Hallucinationer – Demens – ”angst-anfald” ?
 - Hvornår er det angst ? – Er ”angst-anfald” en reel angst?

Udviklingskurver



Udviklingskurver



Barnet mellem 0-2 år

- I denne periode foregår erkendelse gennem sansning og motorik. Barnet kan ikke tænke i egentlig forstand, men er afhængig af hvad det kan se og gøre med tingene.
- Et barn på 1-2 år begynder at eksperimentere med tingene, men løser fortsat opgaver gennem handling og endnu ikke i tankerne

Barnet mellem 2-7 år

- I denne fase udvikler barnet forståelse for symboler og danner indre forestillinger ud fra tidligere handlinger. Det har nu en begyndende tankevirksomhed, men har en manglende evne til at se verdenen fra andre perspektiver end sit eget.
- Sprog er et eksempel på en symbolsk funktion.

Barnet mellem 7-11 år

- Barnet kan nu foretage en tankeoperation, men anvender fortsat en konkret tilgang til genstande og hændelser.

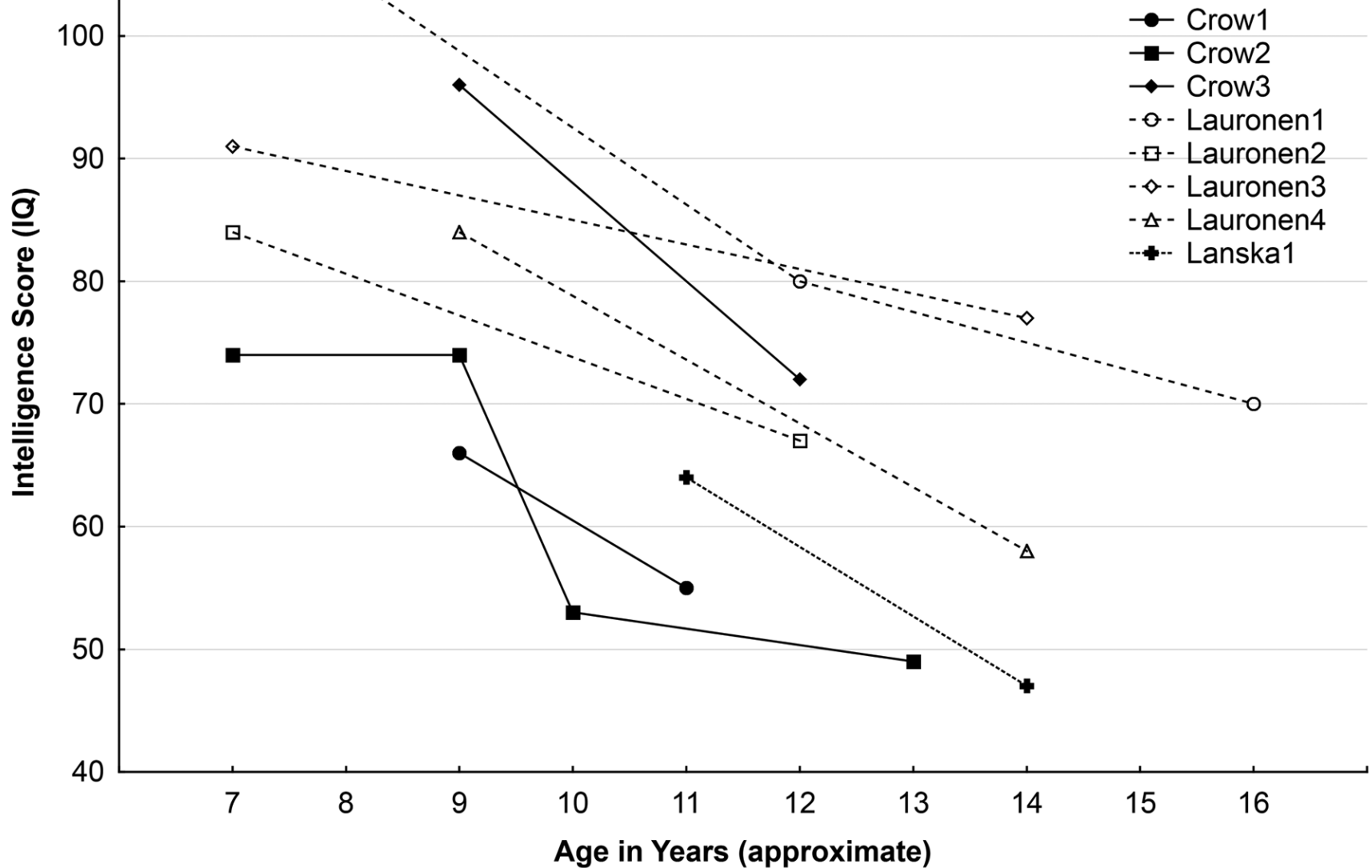
Barnet ældre end 11-års alderen

- I denne periode frigøres tænkningen fra det konkrete, og barnet kan nu tænke abstrakt og resonere sig frem til slutninger

Udvikling ved CLN3 diagnose

- Børnene har opnået forståelse for symboler og danner indre forestillinger fra tidligere tiders ydre påvirkninger
- Børnene har en tankevirksomhed, men er afhængig af en konkret tilgang til genstande og hændelser.

CLN3 – tab af færdigheder



Tab af sproglige færdigheder

- Anvender sproget frivilligt, spontant og frit (7-12 år)
- Bruger sproget når det tales til (2-7 år)
- Taler i korte sætninger (2-7 år)
- Anvender enkeltord (ja/nej/mor) (1-2 år)
- Siger uforståelige ord (0-1 år)
- Vokaliserer (beklagende lyde) når det er ubehageligt – f.eks. når de har smerter

CLN3



Så – vi skal i vores omtale af
hallucinationer og angst huske også at
tænke børnenes intellektuelle tab – og
det aktuelle funktionsniveau – ind

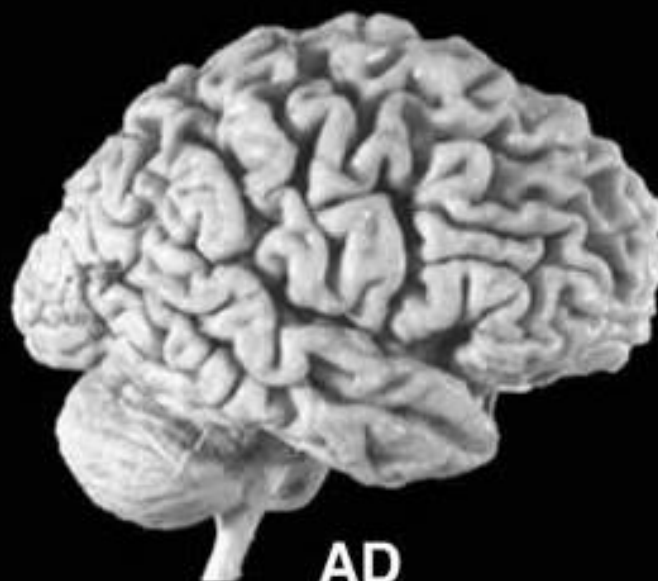
BØRNE-DEMENS

De 7 demens-stadier

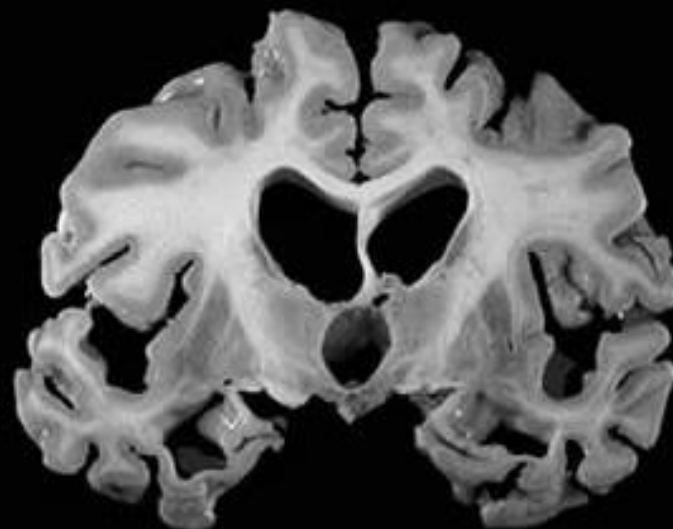
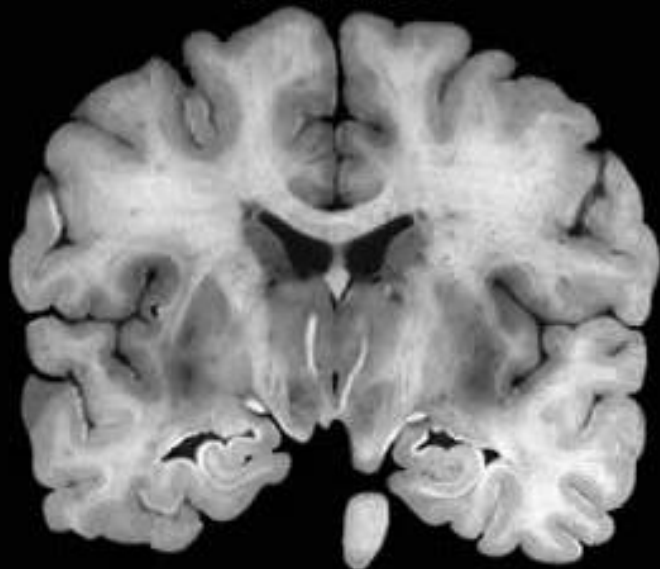
- 1. Ingen subjektive eller objektive tegn på kognitiv eller kognitionsrelateret forringelse
- 2. Kun subjektiv kognitiv forringelse (normal aldersbetinget hukommelsessvækkelse)
- 3. Tilstedeværelse af diskret kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse
- 4. Tydeligt konstaterbar kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse; kan dog klare sig uden hjælp
- 5. Patienten kan glemme væsentlige begivenheder fra sin aktuelle tilværelse og livshistorie; har behov for hjælp for at kunne klare sig
- 6. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at det påvirker basale ADL-funktioner.
- 7. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at der er behov for kontinuerlig pleje og overvågning



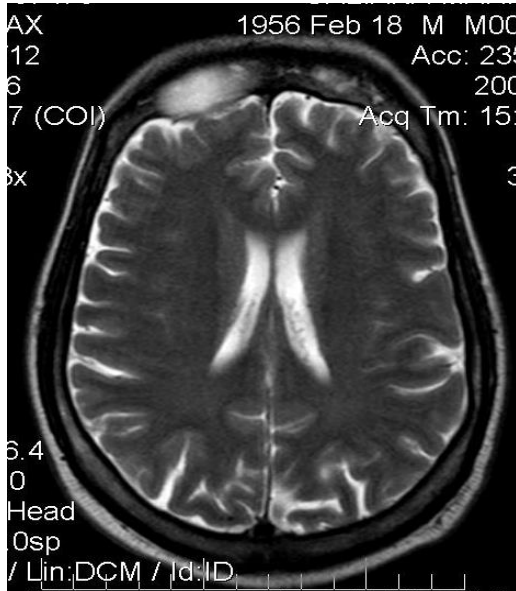
Normal



AD



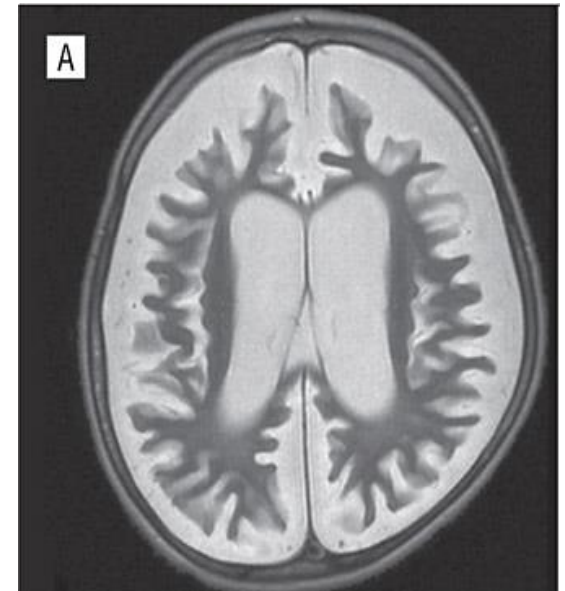
Neuronal Ceroid Lipofuscinose hjerne



Normal hjerne



Begyndende svind



Tiltagende svind

Smerte og CLN3 sygdom

Smerte ved CLN3 sammenlignet med en kontrolgruppe af raske søskende

- Forældre-spørgeskema: Børn med CLN3 har hyppigere smerter fra især bevægeapparatet, mave-tarm kanalen, hovedet og med en betydelig øget intensitet
- Patienter CLN3 er signifikant mere reaktive over for berøringer sammenlignet med deres søskende – dvs. at de nerveceller, der skal 1) opdage stimulus på f.eks. huden, 2) sende signalet videre til nerveceller i rygmarven, der videresender signalet til hjernen, hvor det skal 3) opfattes, er intakte.

Smerte ved CLN3

Von Frey Filament test



- Patienter med CLN3 havde øget smerteopfattelse ved gentagne stimuli ved 60 grams tryk, der normalt ikke opfattes som et smertefremkaldende stimulus
- Dvs. børn/unge med CLN3 har en øget smerteopfattelse
- De har allodyni – smerter ved stimuli vi ellers anser for harmløse

Angst

Angst

- Angst i sig selv er ikke farlig
- Angst er en naturlig overlevelsesmekanisme - det er en slags alarm, der får os til at reagere, enten med kamp eller ved at vi flygter bort
- Angst giver altså god mening, når man er i fare
- Føler man angst i situationer, der ikke er farlige, kaldes angsten for en irrationel angst. Dvs. den er ikke begrundet af en reel fare, men bygger på tanker og forestillinger

Symptomer på angst

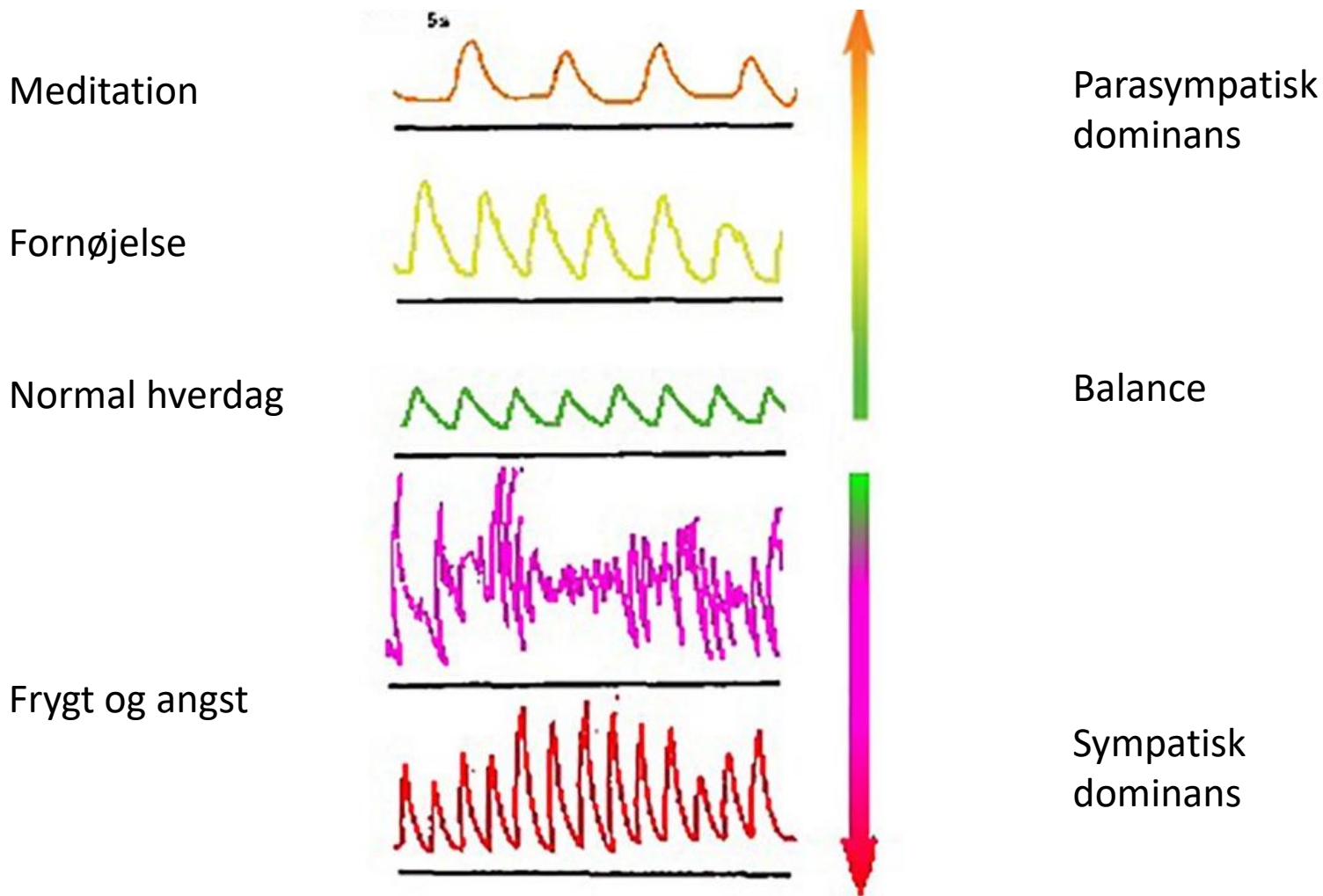
- Heftig hjertebanken
- Øget og/eller overfladisk vejrtrækning (hyperventilation)
- Rysten af hænder, arme og ben
- Rødmen af hud, især i ansigt og på halsen
- Trang til at kæmpe eller flygte

**DE KLINISKE SYMPTOMER VED ANGST
SKYLDES ÆNDRINGER AF
AKTIVITET OG BALANCE
I DET AUTONOME NERVENSYSTEM**

Det autonome nervesystem

- Det "ubevidste-ukontrollerede nervesystem" – et system der styrer vores puls, blodtryk, hudgennemblødning, svedkirtler (og derigennem temperaturen), pupillens størrelse, tarmens bevægelser, og urinblærens tømning.
- Det autonome nervesystem består af 2 systemer:
 - Det sympatiske: **dominerer ved flugt eller kamp**
 - Det parasympatiske: **aktivt ved fordøjelse og fornøjelse**

Vejrtræknings mønster



Hvor i hjernen sidder angst?

- I forhold til angst kan hjernen opdeles i to dele: en kognitiv hjerne og en følelsesmæssig hjerne
- Den kognitive del udgøres af pandelapperne. Her forenes vores fornemmelser og tanker til en samlet oplevelse
- Amygdala er et mindre område, der ligger dybt inde i hjernen. Den udgør en del af den følelsesmæssige hjerne

Amygdala's væsentligste funktion

- Er at registrere den følelsesmæssige værdi af indkommende sensoriske informationer, f.eks. bekymring eller frygt – (det kunne også være glæde)
- Hvorefter amygdala starter autonome, neuro-endokrine og motoriske reaktioner via dens udbredte forbindelser med hypothalamus og hjernestammen – er der tale om frygt "tændes" det sympatiske nervesystem og vi klar til at kæmpe eller flygte

**Den kognitive del
udgøres af pandelapperne**

PREFRONTAL
CORTEX

HYPOTHALAMUS

**Ifølge denne model føler
vi kun angst når signaler fra
den følelsesmæssige hjerne
overvælder den kognitive
hjerne og signalerne
træder ind i vores bevidsthed**

PITUITARY GLAND

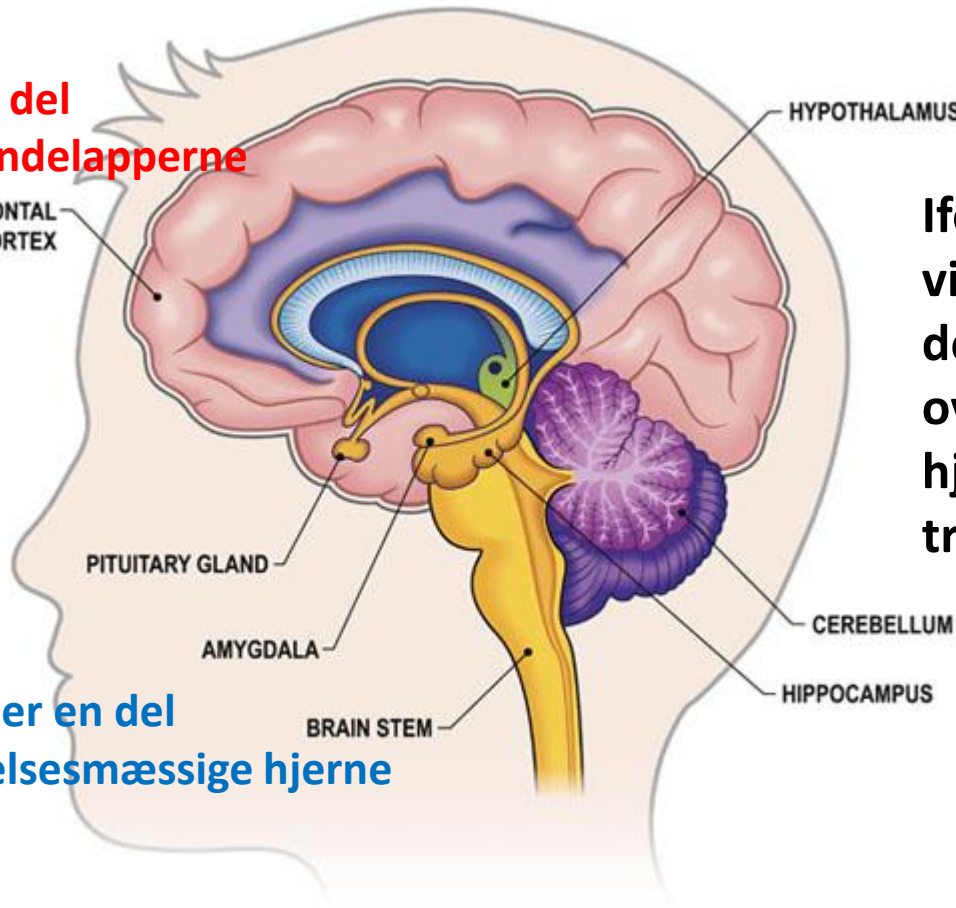
AMYGDALA

CEREBELLUM

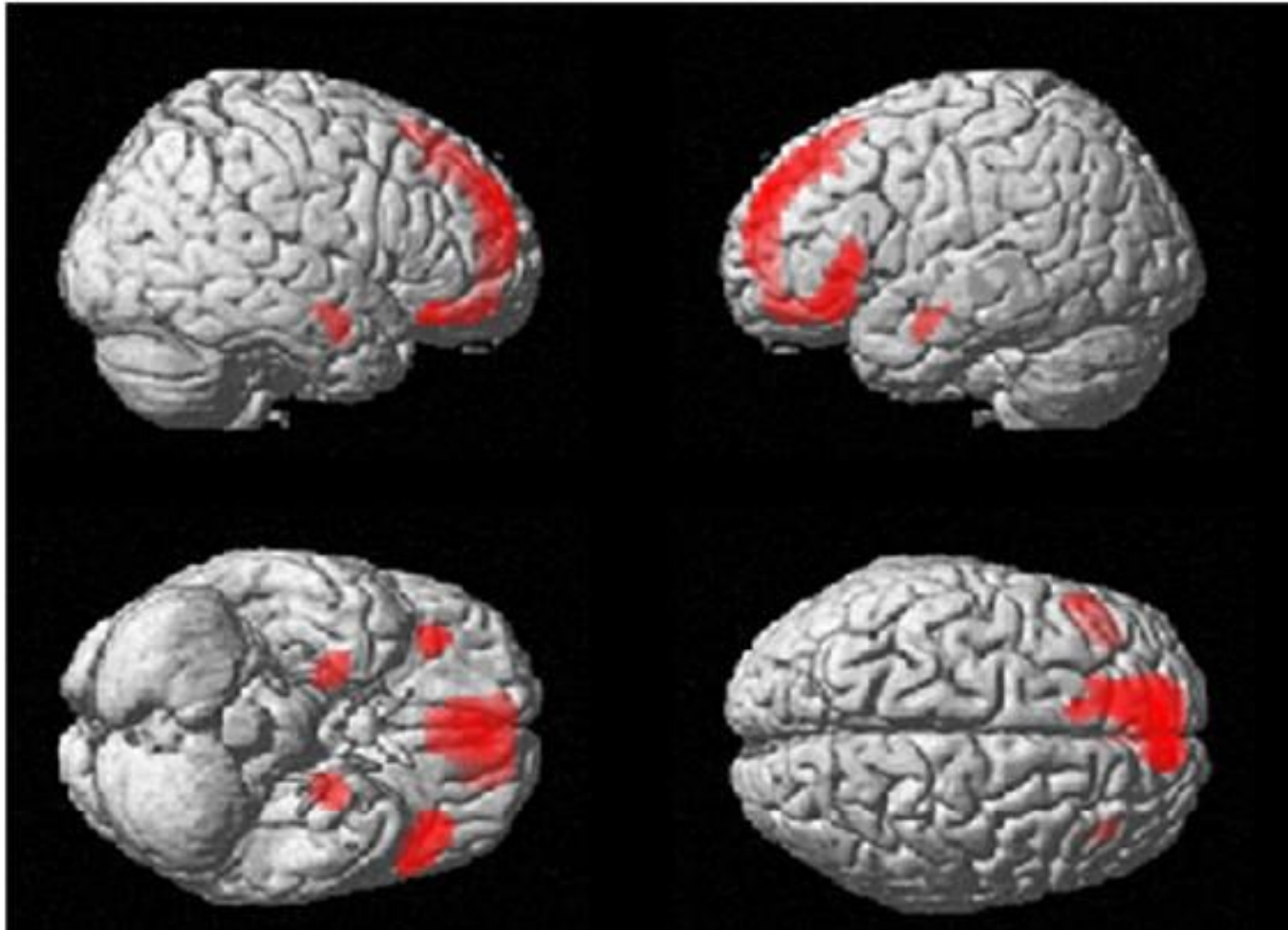
HIPPOCAMPUS

**Amygdala er en del
af den følelsesmæssige hjerne**

BRAIN STEM



Kampen mellem den kognitive og den følelsesmæssige hjerne



Vi taler mere om behandling af
angsten ved CLN sygdom senere

Spørgsmål ?

Hallucination

Visuel hallucination:

Visuel opfattelse, der ikke er forbundet med et ægte objekt

- **Kompleks visuel hallucination:** undertype af visuel hallucination, hvor indhold er et dannet objekt, f.eks. ansigt, dyr, figur
- **Passagehallucination:** dyr eller person, der passerer, typisk kort og i et perifert synsfelt
- **Nærværhallucination:** følelse af, at nogen er i nærheden eller ved siden af uden at der eksisterer en reel visuel, auditiv eller taktil tilstedeværelse
- **Multimodalitetshallucination:** kombination af visuel hallucination og hallucinationer i andre sanser

Hallucinationer - Forekomst

- Ved isoleret sygdom i selve øjet eller synsbanerne forekommer hallucinationer hos omkring 50%
- Ved demens sygdomme, forekomst afhængig af undertype. Ved Alzheimer omkring 15%
- Ved Parkinsons sygdom (PD), både i de tidlige stadier og efter progression til PD demens (op til 80%)

Hypoteser

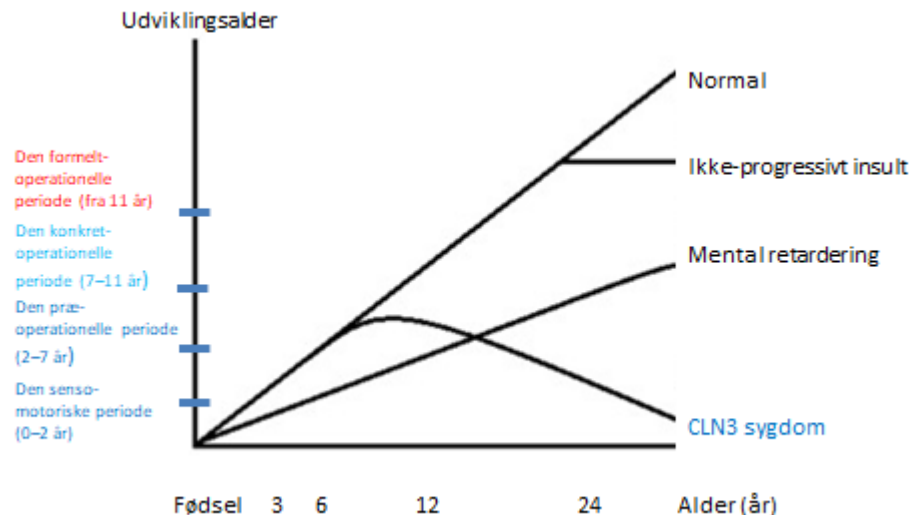
- 1. Som følge af en kronisk nedsat funktionel visuel funktion, opstår der en øget spontan aktivitet i de visuelle kortikale områder (Denne model menes at ligge til grund for hallucinationer ved sygdom isoleret til selve øjet eller synsbanerne) – **og kan også anvendes ved CLN sygdom**
- 2. Kombination af nedsat/dårlig visuel opfattelse og et ledsagende nedsat opmærksomhedsfokus medfører at den hallucinerede oplevelse ikke afvises af andre input – **kan anvendes ved CLN sygdom**

Behandling ved CLN sygdom

- Seponering af eventuelt provokerende medikamenter
- Medicinsk behandling rettet mod forskellige receptorer i hjernen (serotonin eller dopamin systemer) - eller hæmme den ledsagende kortikale aktivitet gennem sløvende medicin
- I forhold til CLN3: Bedst erfaring med Risperdal

Behandling

- Tage udgangspunkt i barnets udviklingsalder
 - Hvor på udviklingskurven er vi:



Børnene er afhængige af en konkret tilgang til genstande og hændelser.

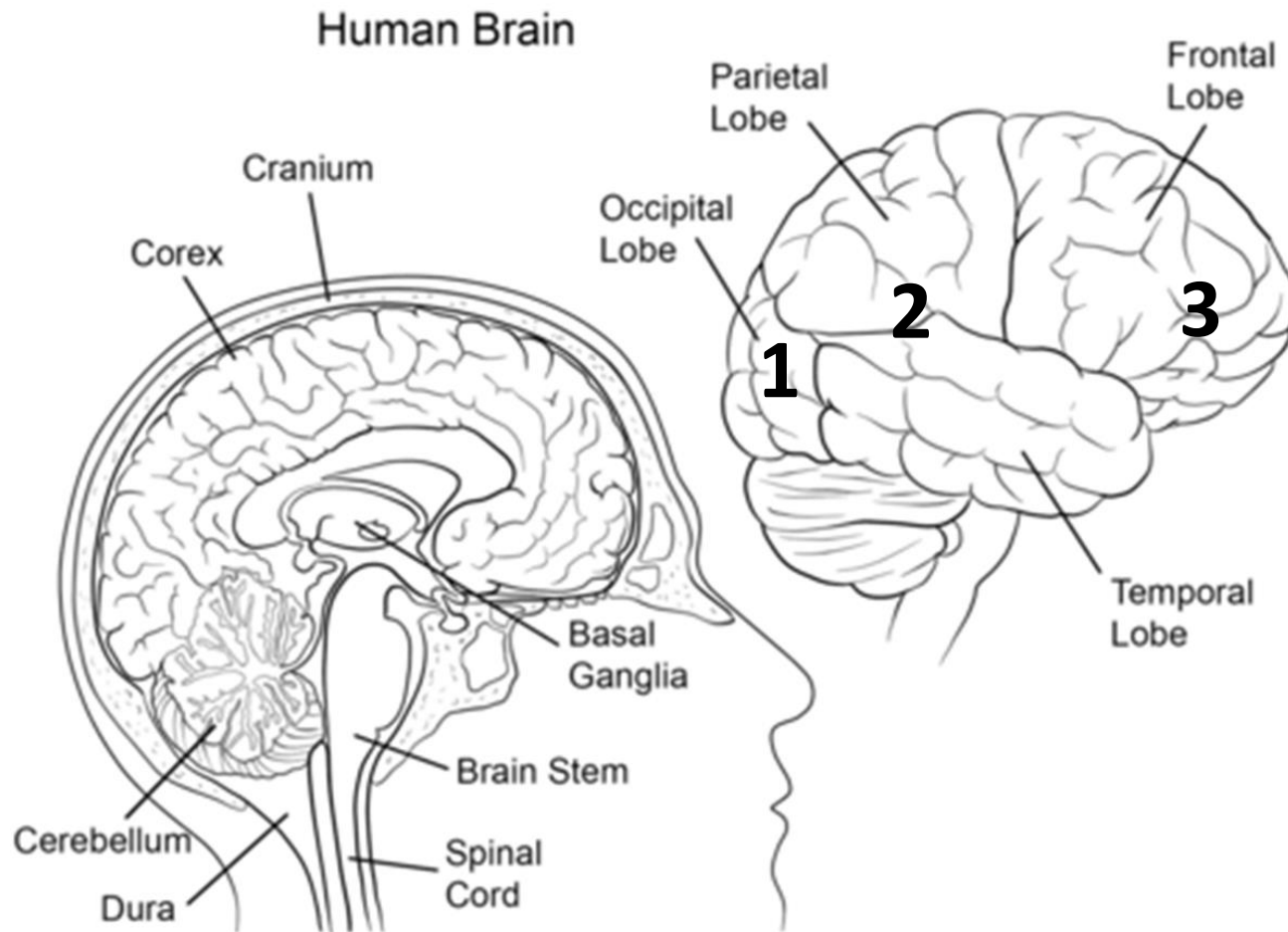
Deres evne til at samordne begreber er påvirket.

KONKRETE ANVISINGER: SMIDE PERSONEN UD, LUKKE DØRE, VINDUER

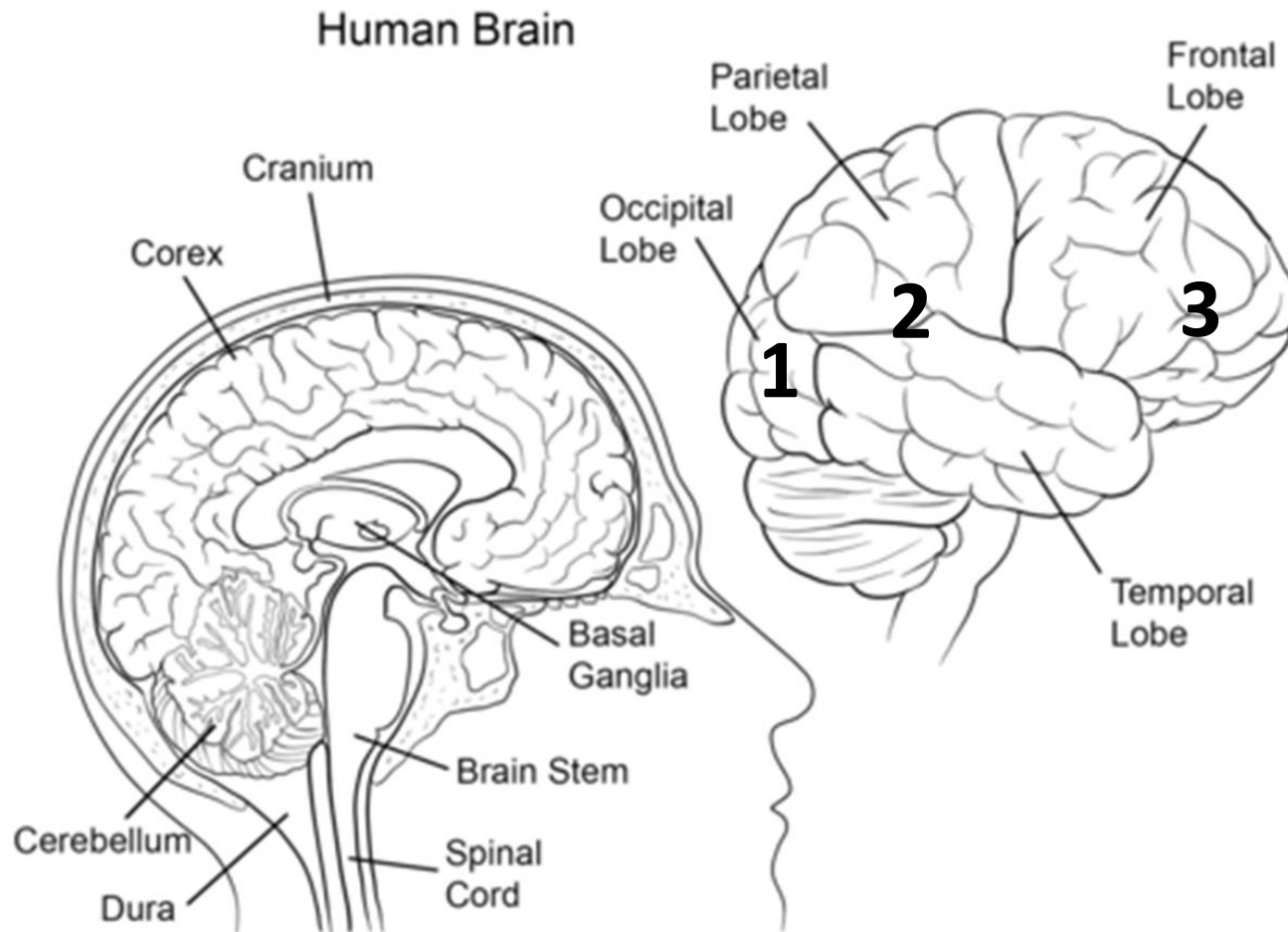
CLN3 – hvornår hallucinationer?

- 1. Ingen subjektive eller objektive tegn på kognitiv eller kognitionsrelateret forringelse
- 2. Kun subjektiv kognitiv forringelse (normal aldersbetinget hukommelsessvækkelse)
- 3. Tilstedeværelse af diskret kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse
- 4. Tydeligt konstaterbar kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse; kan dog klare sig uden hjælp
- 5. Patienten kan glemme væsentlige begivenheder fra sin aktuelle tilværelse og livshistorie; har behov for hjælp for at kunne klare sig
- 6. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at det påvirker basale ADL-funktioner.
- 7. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at der er behov for kontinuerlig pleje og overvågning

Hvilken del af hjernen afficeres først ved CLN3



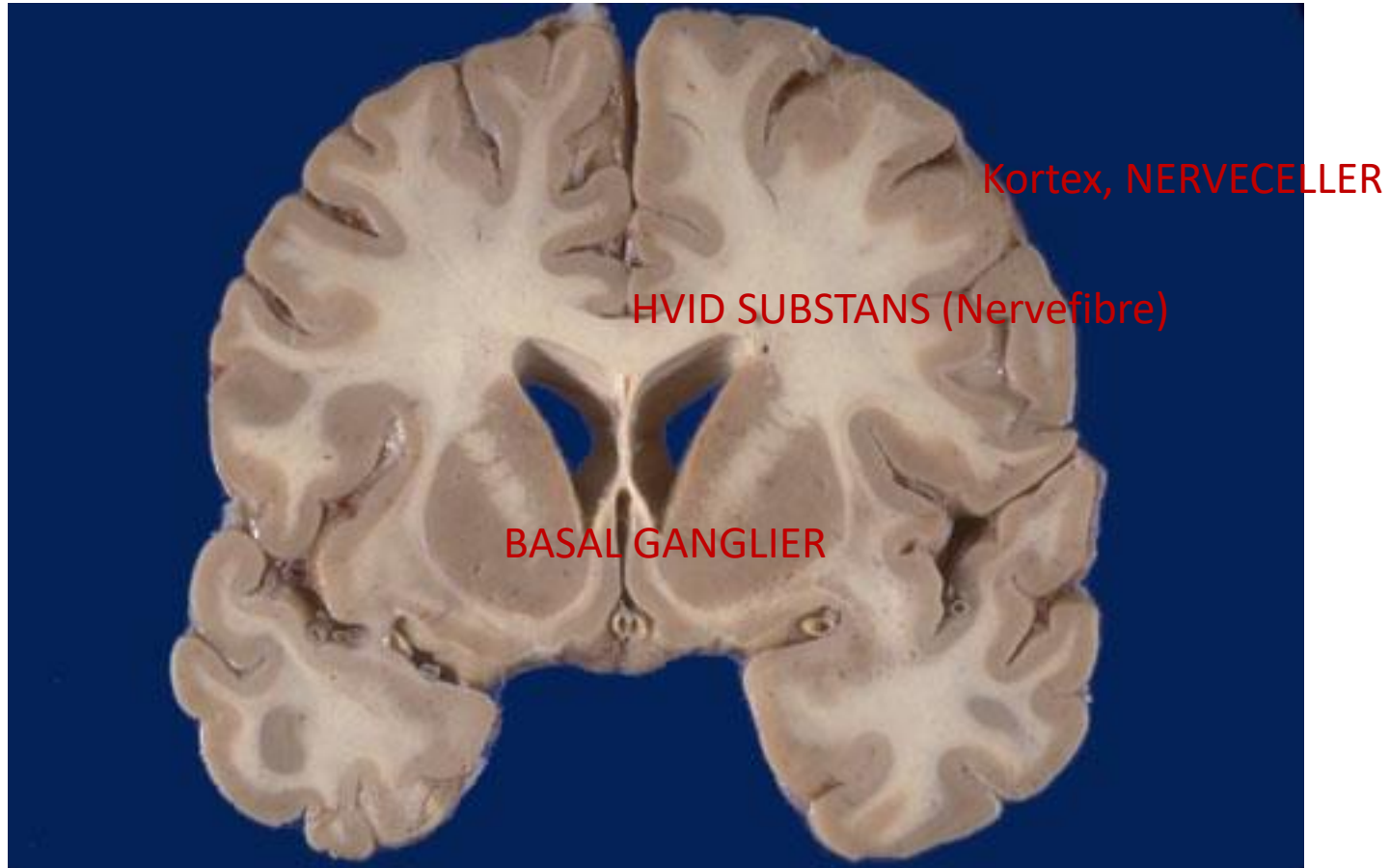
Synet (hallucinationer) før tanker/følelser (angst)



Parkinson symptomer ved CLN3

- Ved 12-15 års alderen udvikler patienter med CLN3 motoriske symptomer, som er identiske med hvad der er karakteristisk for Parkinson sygdom:
 - nedsatte, langsomme bevægelser
 - besvær med igangsætning,
 - usikker trippende gang med foroverbøjet krop
- Ved 18-20 års alderen ledsages dette bevægelsesmønster af tiltagende vanskeligheder med at udføre viljebestemte bevægelser og brug af kørestol bliver nødvendig
- Efter 20 års alderen fortsætter Parkinson symptomerne
 - nedsat postural tonus, hvor hoved og krop holdes foroverbøjet eller til siden (Pisa-syndrom)
 - øget muskeltonus med tandhjulsrigiditet

Ved CLN3 er basalganglierne syge på samme måde som ved Parkinson



Hallucinationer og Angst

Kan vi bruge viden fra Parkinson til at hjælpe med bedre at forstå hvad der sker ved CLN3 sygdom?

Synshallucinationer ved Parkinson

- Viser sig i starten som korte billeder af kendte personer eller dyr
- Efterhånden som sygdommen skrider frem - med ledsagende tab af indsigt - udvikles mere komplekse hallucinationer
- Ved MR skanninger ses atrofi af occipitallapperne hos de personer, der har hallucinationer i forhold til Parkinson patienter uden hallucinationer

Angstsymptomerne ved Parkinson

- Symptomerne optræder især ved aktiviteter, der udgør en risiko for fald
- Symptomerne relaterer sig til temperaturregulering (varmefølelse, rødme af hud), blodtryksændringer, hyperventilation og rysten, dvs. symptomer der kan relateres til det autonome nervesystem

Angstsymptomer ved Parkinson

- Anatomiske undersøgelser viser reduktioner i volumen af flere hjerneområder, herunder af amygdala (en del af den "følelsesmæssige hjerne") samt svarende til den forreste del af pandelappen (en del af den "kognitive hjerne")
- Således er nøglestrukturer i bearbejdningen af følelser og i det neurale netværk for angst påvirket
- Menes at kunne forklare angstsymptomerne ved Parkinson

Parkinson – angst og det autonome nervesystem

- Parkinson patienter med dysfunktion i det autonome nervesystem har højere forekomst af angst
- Man mener at tilstedeværelsen af autonom dysfunktion hos patienter med Parkinson giver anledning til en stærkere fysisk reaktion på angst

Angst, ufrivillige bevægelser,
"angst-anfald" ved CLN sygdom

Baggrund

- Ved JNCL (CLN3) har episodisk optrædende angst med ledsagende ufrivillig bevægelse været beskrevet for mange år siden^{1,2}

1. Sørensen JB, Parnas J. A clinical study of 44 patients with juvenile amaurotic family idiocy. *Acta Psychiat Scand* 1979;59:449-461.

2. Hofman IL. Observations in institutionalized neuronal ceroid-lipofuscinosis patients with special reference to involuntary movements. *J Inherit Metab Dis* 1993;16:249-251.

- Klinisk erfaring og forældre-beskrivelser

Klinisk billede

- De ufrivillige bevægelser optræder periodisk
- Intensiteten og varigheden af bevægelserne kan gradvist øges
- Patienterne ser angste ud og drejer ofte øjnene op til en side
- Ofte triggers episoderne med ufrivillige bevægelser af aktiviteter, der ikke nødvendigvis er voldsomme, f.eks. sidde i kørestol i bilen eller ved forflytninger
- Anfaldene er ikke til stede under søvn

Klinisk billede

- Øget svedtendens og rødme/rødligt udslet
- Pupillen er udvidet
- Bevidstheden kan være påvirket
- Hjerterefrekvensen og blodtryk er forøget
- EEG under anfald er normalt

Har jeg/vi set noget, der ligner i den daglige klinik – ved f.eks. Parkinson, demenssygdomme, eller ved andre tilstande ?

Ja

Paroxysmal sympatisk hyperaktivitet (PSH)

PSH er et velkendt fænomen efter erhvervet hjerneskade

- Erhvervet hjerneskade - traumer (80%)
- Hypoxia - iltmangel (10%)
- Stroke (5%)
- Hydrocephalus (2%)
- Tumorer i hjernestammen (0.5%)
- Forskellige årsager (2.5%)
 - anti-N-methyl D-aspartate (anti-NMDA) receptor encephalitis
 - Rett syndrome

Symptomer ved PSH efter erhvervet hjerneskeade

- Forhøjet temperatur, øget svedtendens og rødblussende hud – og store pupiller
- Hurtig puls, øget blodtryk, hurtig vejrtrækning. Bevidstheden kan være nedsat
- Ledsaget af forskellige former for øget muskel aktivitet
- Optræder især ved forflytninger og toiletsituationer

Dvs. helt de samme symptomer i form af angstadfærd og motorisk uro som er beskrevet i de tidligere CLN3 sygdomsbeskrivelser, og som vi også i dag ser det hos de unge med CLN3

Hypotese fremsat af mig
i 2016; NCL møde i Boston

De ufrivillige bevægelser ved
CLN3 og den (tilsyneladende)
ledsagende angst

Skyldes en forstyrrelse af
det autonome nervesystem
i form af en sympatisk overaktivitet

Autonom dysfunktion ved CLN3

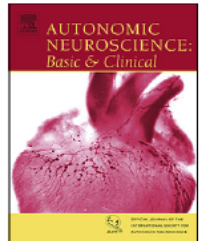
Autonomic Neuroscience: Basic and Clinical xxx (xxxx) xxx–xxx



Contents lists available at ScienceDirect

Autonomic Neuroscience: Basic and Clinical

journal homepage: www.elsevier.com/locate/autneu



Paroxysmal sympathetic hyperactivity in Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis (Batten disease)

John R. Ostergaard

Centre for Rare Diseases, Department of Pediatrics and Adolescents Medicine, Aarhus University Hospital, Aarhus, Palle Juul-Jensens Boulevard 99, DK-Aarhus N, Denmark

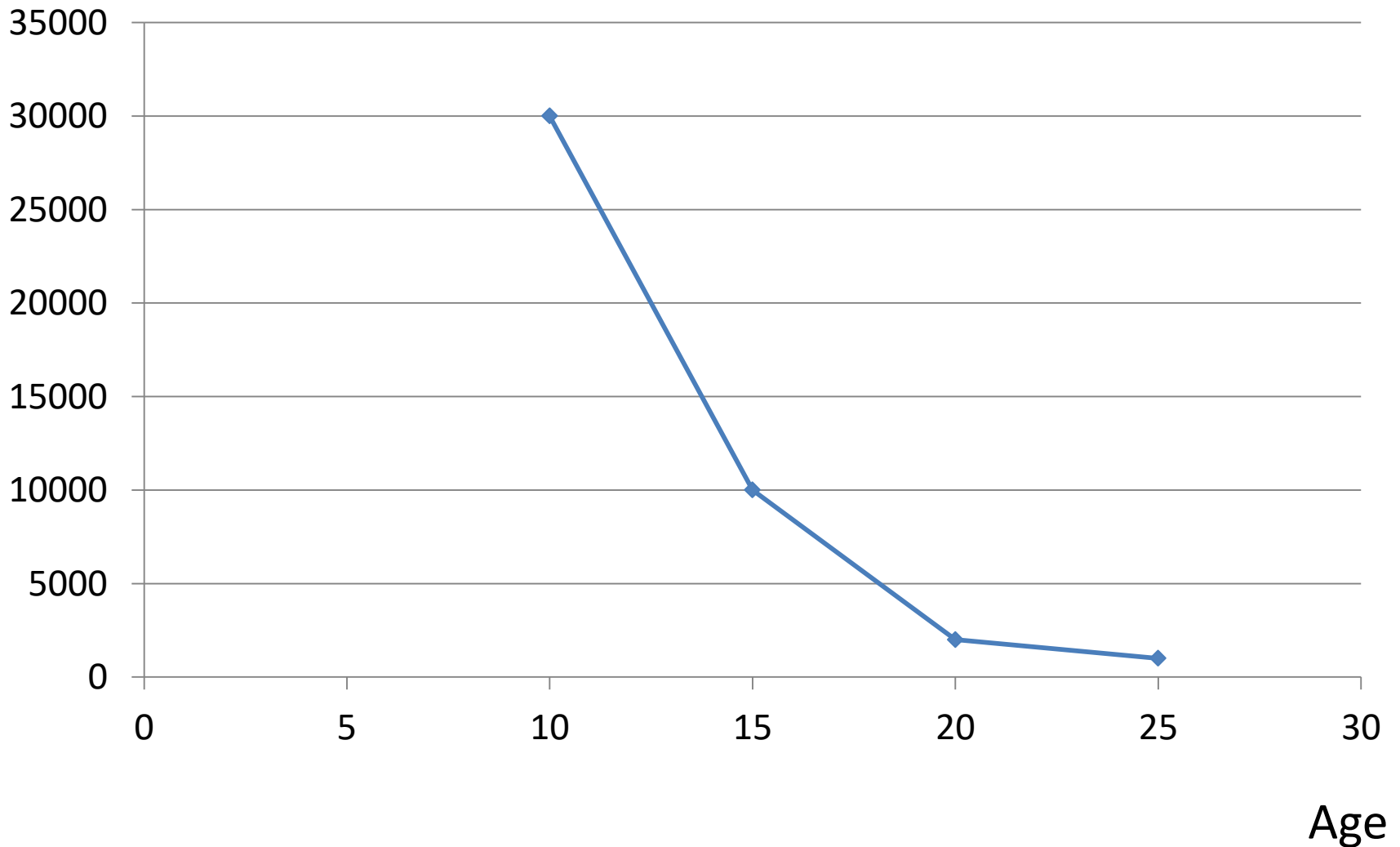
ARTICLE INFO

ABSTRACT

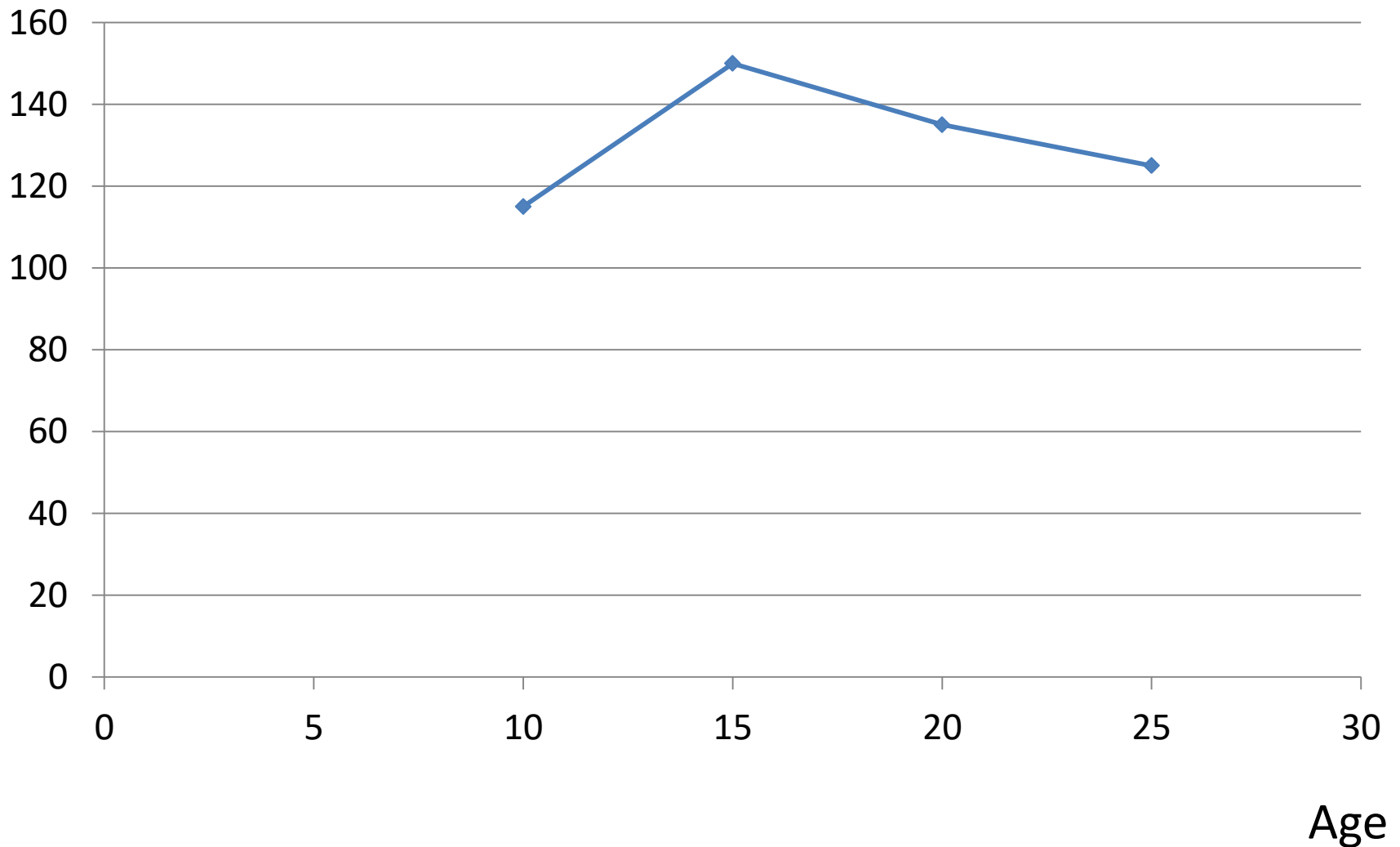
Keywords:

Paroxysmal sympathetic hyperactivity (PSH) is a clinical syndrome of agitation and involuntary motor activity

SDN6% (Parasympathetic activity, n=5)



SDANN (Sympathetic activity, n=5)



**SÅ – HOS DEN UNGE MED CLN3
FORELIGGER DER EN UBALANCE I DET
AUTONOME NERVESYSTEM !**

– MED EN SYMPATISK OVERAKTIVITET

Har voksne med demens angst ? og hvordan udvikler angsten sig over tid ?

Anxiety in dementia:

A critical review

Clin Psychol Rev. 2008 October ; 28: 1071–1082

...“Findings suggest that anxiety is relatively stable across the range of dementia severity, until the profound/terminal stage, where it decreases”...

Andre udsagn:

- *“Anxiety is particularly present among those with mild dementia, compared to those with more advanced dementia, especially if they have retained insight into their condition”*
- *“The anxiety in middle or late stages of Alzheimer Demens may manifest as agitation and signs of emotional distress, with inappropriate or excessive vocal or motor activity”*

Hvornår forekommer **angst-adfærd** ved CLN3?

- 1. Ingen subjektive eller objektive tegn på kognitiv eller kognitionsrelateret forringelse
- 2. Kun subjektiv kognitiv forringelse (normal aldersbetinget hukommelsessvækkelse)
- 3. Tilstedeværelse af diskret kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse
- 4. Tydeligt konstaterbar kognitiv eller kognitionsrelateret funktionsmæssig forringelse; kan dog klare sig uden hjælp
- 5. Patienten kan glemme væsentlige begivenheder fra sin aktuelle tilværelse og livshistorie; har behov for hjælp for at kunne klare sig
- 6. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at det påvirker basale ADL-funktioner.
- 7. Kognitiv forringelse i så udtalt grad at der er behov for kontinuerlig pleje og overvågning, dvs. på det tidspunkt hvor angstsymptomerne ved demens hos voksne forsvinder

Er angst altid en reel angst?

- Det grundlæggende ved en **reel angst** er en ubehagelig tanke/følelse relateret til **forventningen** om, at der vil ske noget ubehageligt
- Personer med angst "grubler" – tænker meget
- Man skal kunne gruble over grublerierne for at have en reel angst
- Dvs. der skal kunne foregå en rimelig kognitiv funktion for at man kan tale om en reel angst. Det har patienten med Alzheimer demens i stadie 6-7 ikke kognitive evner til – og det har den unge voksne med CLN3 heller ikke
- Den meta-kognitive funktion (det at man kan tænke tanker) er en nødvendig forudsætning for at man have en **reel angst**

”Børn kan da godt blive bange”

Vi siger f.eks. at børn kan
have en separations-angst

”Angst” hos små børn er ikke reel angst, men i stedet en bekymring, en utryghed, frygt, en ængstelighed
hvilket er et naturligt fænomen hos det yngre barn – og en del af den normale udvikling

Aldersspænd	Bekymringer/frygt
0-12 måneder	Høje lyde, mangel på støtte, truende objekter
12-24 måneder	Separation, fremmede
24-36 måneder	Separation, dyr
3-6 år	Separation, fremmede, dyr, mørke, fantasivæsener

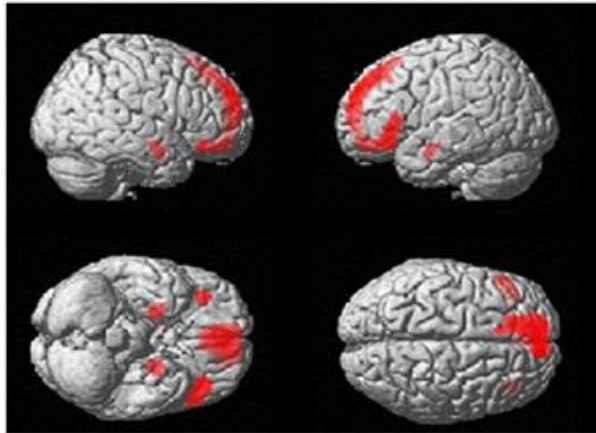
Det er typisk i netop disse situationer at de unge med CLN3 får deres "angst"-anfald

Aldersspænd	Bekymringer/frygt
0-12 måneder	Høje lyde, mangel på støtte, truende objekter
12-24 måneder	Separation, fremmede
24-36 måneder	Separation, dyr
3-6 år	Separation, fremmede, dyr, mørke, fantasivæsener

Det vil sige i situationer, hvor vi faktisk forventer/ønsker at børn med en kognitiv alder på 1-2(3) år SKAL reagere

Hvad sker der så når vi har en sympatisk overaktivitet?

Kampen mellem den kognitive og den følelsesmæssige hjerne



Amygdala's væsentligste funktion

- Er at registrere den følelsesmæssige værdi af indkommende sensoriske informationer, f.eks. bekymring eller frygt – (det kunne også være glæde)
- Hvorefter amygdala starter autonome, neuro-endokrine og motoriske reaktioner via dens udbredte forbindelser med hypothalamus og hjernestammen – er der tale om frygt "tændes" det sympatiske nervesystem og vi klar til at kæmpe eller flygte

Konklusion:

De ufrivillige bevægelser og angst-adfærd ved CLN3 skyldes en forstyrrelse af det autonome nervesystem i form af en sympatisk overaktivitet

med en ledsagende symptomatologi svarende til angst

Der er ikke tale om en reel angst, men mere en ængstelighed, en frygt, en utryghed, en "angst"-adfærd, der (som en normal reaktion) optræder ved f.eks. høje lyde, separation, fremmede

Forhold der kan provokere denne angst- adfærd hos den unge med CLN3 er

- Konkrete situationer (f.eks. isolation til natten, nye omgivelser, ny stol, nye støtter, forældrene bortrejste)
- Stimuli der normalt er harmløse, som f.eks. lejringsændringer, toilette, lyde (Allodyni)
- Infektioner (især urinveje og lunger)
- Urin retention – forstoppelse
- Væskemangel, elektrolytforstyrrelser
- Epileptiske anfald

Resumé:

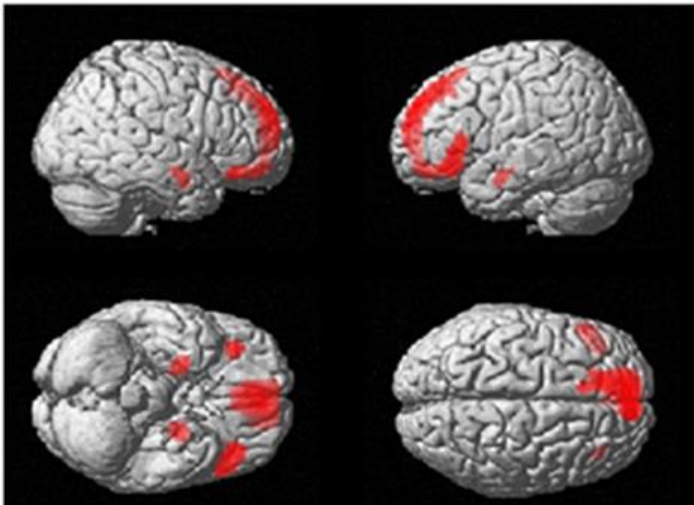
- Personer med CLN3 udvikler gradvist en ubalance i det autonome nervesystem - med forekomst af en kraftig dominans af den sympatiske aktivitet
- Herved udvikles et øget “beredskab” for angstsymptomer med bl.a. svedtendens, motorisk aktivitet og varmefølelse, jvf. at de kliniske symptomer ved angst drives af det autonome nervesystem
- Dette forhøjede sympatiske beredskab aktiveres når den unge med CLN3 bliver ængstelig, oplever en utryghed, der (*som en normal reaktion ved en kognitiv alder på 1-3 år*) optræder ved f.eks. høje lyde, separation, fremmede
- Desuden optræder ved CLN3 en allodyni, dvs. at ikke smertefulde aktiviteter opleves af den unge som ubehagelige (*og giver utryghed*) – hvorved det sympatiske nervesystem aktiveres)

Uroen/angst-adfærden/angsten optræder ved

**Høje lyde
Separation
Fremmede
Dyr
Fantasivæsner**

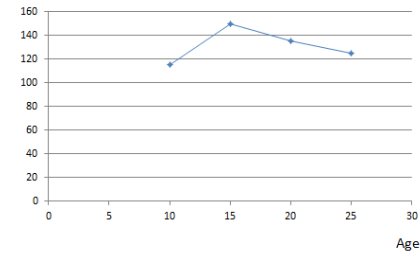
som en normal reaktion ved en kognitiv alder på 1-3 år

**Det kan også være ved smerte (allodyn),
der giver ubehag og utryghed**

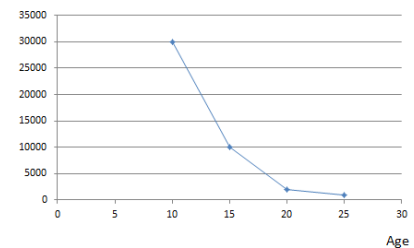


Amydala vinder – det autonome nervesystem aktiveres

SDANN (Sympathetic activity, n=5)



SDN6% (Parasympathetic activity, n=5)



**Ubalancen medfører et øget
sympatikus respons:**

- Heftig hjertebanken
- Øget og/eller overfladisk vejrtrækning (hyperventilation)
- Knugen i maven, kvalme
- Rysten af hænder, arme og ben
- Rødmen af hud, især i ansigt og på halsen
- Trang til at kæmpe eller flygte

=CLN3 ANGST-ADFÆRD

Behandling

Medicin

- Gabapentin
- Pregabalin (Lyrica)
- Benzodiazepiner
- Opioder
- Alfa-agonist
- Beta-antagonist
- Intrathecal baclofen

Forebyggelse

- Reducere potentielt ubehagelige stimuli
- Udvis ro og forudsigelighed – give tryghed (*"følelser smitter"*)
- Undgå isolation
- Behandle infektioner
- Undgå væskemangel
- Forbedre lejringen
- "Weighted blankets"

Pregabalin (Lyrica)

- Har "angstdæmpende" og en smertedæmpende effekt gennem binding til calciumkanaler i CNS, hvorved frigivelse af glutamat, noradrenalin og substans-P (et smerteprovokerende stof) hæmmes.
- Startdosis hos voksne 150 mg dagligt fordelt på 2-3 doser. Stigning med 150 mg ugentlig til max. 600 mg dagligt
- Virker sløvende – kan give svimmelhed
- Bruges en del i Tyskland til CLN3 (Hamborg)

Symptomer på delir

- Desorientering
- Vekslede bevidsthedsniveau
- Vekslede vågenhed
- Nedsat opmærksomhed
- Forvirring, vrede
- Synshallucinationer
- Motorisk eller mental uro, herunder angst
- Forstyrret søvn mønstre

Hyppigste udløsende årsager til delir

- Infektioner, især urinveje og lunger
- Væskemangel – elektrolytforstyrrelser
- Urinretention og obstipation
- Hjerte-kredsløbsslidelser
- Miljøskifte – indlæggelse/aflastning
- Smerter
- Søvnmangel

Hvad er forskellen mellem delir og de autonome anfald/angst-adfærd ?

Symptomer på delir

- Desorientering
- Vekslende bevidsthedsniveau
- Vekslende vågenhed
- Nedsat opmærksomhed
- Forvirring, vrede
- Synshallucinationer
- Motorisk eller mental uro, herunder angst
- Forstyrret søvn mønstre

Delir har et dynamisk billede i selve anfaldet

De autonome anfald er stereotype

Behandling

- Finde udløsende årsag
 - Skabe tryghed – undgå isolation
 - Skabe erkendbarhed i omgivelserne
-
- Behandle udløsende årsag (væske/antibiotika)
 - Eventuelt anvende psykofarmaka

Epilepsi og demens

Et epileptisk anfald

- En klinisk manifestation, der skyldes en unormal og overdreven elektrisk udladning af et sæt neuroner i hjernen
- Den kliniske manifestation består af et pludseligt opstået , midlertidigt, unormalt fænomen, som kan omfatte
 - bevidsthed
 - motoriske og/eller sensoriske symptomer
 - psykiske begivenhederder opfattes af patienten selv eller af en observatør

Børn med epilepsi har hyppigere

- Opmærksomheds- og koncentrationsvanskeligheder
- Vanskeligheder ved indlæring og hukommelse
- Kommunikations- og sprogforstyrrelser
- Sværhedsgraden af de kognitive vanskeligheder kan være meget forskellig fra barn til barn, selv med samme epilepsisygdom

Årsagen til de kognitive vanskeligheder

- Den bagvedliggende årsag til epilepsien (CLN sygdom)
- Langvarige og hyppige anfald
- Bivirkninger af epilepsimedicinen (især ved polyfarmaci)
- Det enkelte epileptiske anfald giver sædvanligvis ikke varige kognitive problemer.
- Mens anfaldet står på kan den epileptiske aktivitet i hjernen påvirke og forstyrre de kognitive processer, hvorfor der kan være forbigående kognitive symptomer umiddelbart efter anfaldet

Hvordan kan vi skelne imellem
et epileptisk anfald og
et autonomt "angst-adfærds" anfald?

Skema ved autonome anfald

Clinical Feature Scale (CFS)

	0	1	2	3	Score
Heart rate	<100	100–119	120–139	≥140	
Respiratory rate	<18	18–23	24–29	≥30	
Systolic blood pressure	<140	140–159	160–179	≥180	
Temperature	<37	37–37.9	38–38.9	≥39.0	
Sweating	Nil	Mild	Moderate	Severe	
Posturing during episodes	Nil	Mild	Moderate	Severe	
			CFS subtotal		
Severity of clinical features			Nil	0	
			Mild	1–6	
			Moderate	7–12	
			Severe	≥13	

The background of the image is a close-up, high-resolution photograph of sand dunes. The sand is a light beige or tan color, and the surface is covered in numerous fine, parallel ripples that create a textured, wavy appearance. The lighting is soft and even, highlighting the subtle variations in the sand's texture and the gentle curves of the dunes.

Tak for jeres opmærksomhed