

# SYDSVENSKAN



Måndag 9 juni 2008



+22°C

Vecka 24 · Nummer 156 · Årgång 160 · Lösnummer: 15 kronor · Hemburen: Från 6:93 per dag

## Gåva ger hopp om att stoppa grym sjukdom

Miljondonation till Lundaforskare för att lösa Huntingtons gåta.

► Det finns ingen bot eller bromsande behandling för den som drabbas av Huntingtons sjukdom, även kallad danssjukan. En amerikansk stiftelse tror att Lundafors-

kare ska kunna ändra på det och donerar 350 000 euro. Åsa Petersén och Deniz Kirik tror att svaret finns i hypotalamus, ett centrum i mellanhjärnan.

Sjukdomen är ärftlig och syskonen Therese Persson och Mattias Johansson bär båda på genen. Tillsammans har de startat en hemsida för att hjälpa andra. **Sverige A6**

# Ny teori ska ge bot åt obotlig sjukdom

Amerikansk stiftelse satsar miljoner på forskningen i Lund.

**LUND. Huntingtons sjukdom är utan nåd. För den som drabbas väntar 15-20 år av obönhörlig nedbrytning av kropp och själ. Ingen bot finns. Ingen bromsande behandling. Kanske hittar forskare i Lund ett sätt att stoppa den nedåtgående spiralen. Den amerikanska stiftelsen High Q Foundation tror det. Den satsar 350 000 euro på deras forskning.**

**- Vi letar efter orsaken i en annan del av hjärnan än tidigare forskare, säger Åsa Petersén och Deniz Kirik.**

Huntingtons sjukdom är ärftlig och orsakas av en enda gen. Sjukdomen är obotlig och leder till döden. Risken att få den är 50 procent om en förälder har sjukdomen.

- Genen upprepar sig, vi säger att den stammar. Stamningen gör att ett protein som genen kodar för blir fel. Proteinet klumpar ihop sig och skadar nervcellerna, berättar Åsa Petersén.

## Ofrivilliga rörelser

De flesta insjuknar i medelåldern, men sjukdomen börjar ibland även före tjugooårsåldern. Ju mer genen stammar, desto tidigare bryter sjukdomen ut.

I folkmun kallas den danssjuka på grund av de ofrivilliga rörelser patienterna får. Förr uppfattades dessa som de första tecknen på att hjärnan hade börjat ta skada. Hjärnans centrum för motorik sitter i de så kallade basala ganglierna, områden innanför tinningarna som är påverkade även vid Parkinsons sjukdom.

## Hypotalamus styr

Men Åsa Petersén och Deniz Kirik tror att boven i dramat finns i hypotalamus, ett centrum i mellanhjärnan som har stor betydelse för hur vi mår till kropp och själ.

Hypotalamus styr bland annat över hormoner och andra signalämnen som påverkar humör, sömn och ämnesomsättning. Alla symtomen är förändrade hos patienter med Huntingtons sjukdom.

- Nu vet vi att symtom som depression, sömnbesvär och viktne-  
nedgång kommer långt före de motoriska, upp till tio år tidigare, berättar Åsa Petersén.

För Lundaforskarnas hypotes talar att hypotalamus är minskad när de tidigaste symtomen kommer och att ämnet orexin som bara bildas där spelar en roll för dessa. Människor som försökt ta livet av sig har minskade halter av orexin i sin ryggmärgsvätska.

Åsa Petersén och Deniz Kirik leder var sin forskargrupp på Biomedicinskt centrum i Lund



och tar med sig olika erfarenheter till samarbetet. Hon är psykiater och delar sin tid mellan grundforskning och patienter. Han har utvecklat en djurmodell som ska användas för att testa deras hypotes.

- Vi hoppas hitta sätt att skydda nervcellerna. Det finns ämnen som blockerar det skadliga proteinet. Dem skulle vi kunna utnyttja.

Text:

Marianne Hedenbro  
marianne.hedenbro@sydsvenskan.se



Foto:

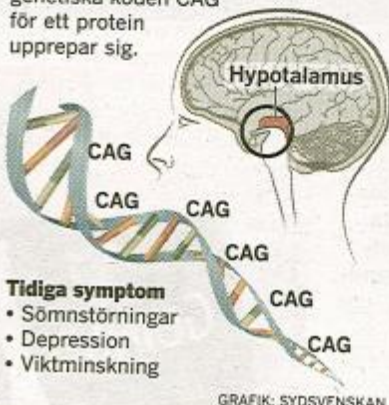
Thomas Löfqvist  
thomas.lofqvist@sydsvenskan.se



## FAKTA

### Huntingtons sjukdom

Orsaken till sjukdomen är att den genetiska koden CAG för ett protein upprepar sig.



**Tidiga symptom**

- Sömnstörningar
- Depression
- Viktminskning

GRAFIK: SYDSVENSKAN

### 50 procents risk att barnet drabbas om ena föräldern har sjukdomen

Huntingtons sjukdom är en neurologisk sjukdom som gradvis bryter ner nervceller i hjärnan och leder till döden.

Felet sitter i en enda gen. Risken att den förs över till barnen är 50 procent när den ena föräldern har sjukdomen.

Sjukdomen bryter vanligen ut i medelåldern, men kan komma tidigare. De första symtomen är depression, viktminskning och sömnstörningar. Ofrivilliga rörelser hör till symtomen, liksom störningar i intellektet och

personlighetsförändringar.

Sjukdomen har fått sitt namn efter den amerikanske läkaren George Huntington som beskrev den 1872. Redan på 1500-talet omtalades den som danssjuka.

**George Huntington.**

I Sverige finns cirka 700 personer med sjukdomen. Den är lika vanlig hos män som hos kvinnor och förekommer lika mycket i alla länder.



Syskonen Therese Perssons och Mattias Johanssons far och farmor har drabbats av Huntingtons sjukdom. När de själva testade sig fick de veta att de också bär på genen. "Vi mår bättre av att veta säkert. Nu har vi fått hjälp tidigare än vi skulle ha fått annars", säger Therese Persson.

## Det hemiska beskedet blev en lättnad

**ÄNGELHOLM.** Syskonen Therese Persson, 33 år, och Mattias Johansson, 34 år, bär båda på genen för Huntingtons sjukdom. De har testat sig för att få veta säkert vad som väntar. Båda har anat att beskedet skulle bli tungt. Ändå känner de också lättnad.

– Jag har ibland väldigt kort stubin. Om jag inte kunde skylla på sjukdomen hade jag inte förstätt varför jag har så svårt att behärska mig, säger Mattias.

Syskonen har nyligen startat huntington.nu, en hemsida som de hoppas ska bli så bra att den ska räcka som databas och forum för alla som är berörda av sjukdomen i Sverige. Mattias har designat sidan och Therese ger den innehåll. Hon har börjat med sin och Mattias familjehistoria. Genen kommer från farmor och pappa. Först för några år sedan förstod de vilken sjukdom familjen bar på.

– Farmor satt i rullstol. Hon hade danssjuka men vi hade ingen aning om vad det var, berättar Therese.

Pappans sjukdom har däremot

präglat deras uppväxt. Hans behov av fasta rutiner har ofta tvingat familjen att gå på tå för att inte väcka hans häftiga humör.

När han drack alkohol blev det ännu svårare att räkna ut vad som skulle få honom att explodera från ett ögonblick till nästa.

– Någoting var väldigt fel och alla mätte väldigt dåligt, säger Therese.

### Viktigt med en förklaring

Först för fem år sedan började familjen misstänka att hans beteende, som hade förvärrats, hade samband med farmoderns sjukdom. Uppmärksamheten av vad danssjuka innebär var inte rolig.

– Ändå fick vi en förklaring och det var en lättnad, säger syskonen.

Pappan har till slut fått hjälp. Han har medicin, främst antidepressiv, som har gjort honom mycket lugnare och han mår bra.

– Mamma kan äntligen slappna av.

Även Therese och Mattias åternumera antidepressiv medicin.

De har testat sig för Huntingtons sjukdom. Båda har genen och vet att de delar pappans öde.

Så här berättar Therese på hemsidan hur det var att få beskedet på genetiska mottagningen i Lund (om genen CAG repeterade sig över 36 gånger hade hon sjukdomen):

"Innan de hinner säga något ser jag bara en siffra på ett papper '43' det gick så många tankar just då. Men så säger dom till mig att ditt svar är positivt, du har 43 CAG repeterationer!! Mina första tankar var: Det vet jag väl. Jag skulle inte komma undan."

– Det är klart man blir ledsen och att det känns orättvist, men det är bättre att veta. På något sätt har jag känt på mig att jag hade sjukdomen, kommenterar hon ett och ett halvt år senare.

### Kan inte kontrollera sig

Mattias var ännu säkrare.

– Jag känner igen mig i pappa. Jag är lika rastlös, har samma behov av rutiner och kan tappa

humöret av minsta lilla provokation. När det går så långt kan jag inte kontrollera mig, jag vräker ur mig förfärliga saker.

**Jag känner igen mig i pappa. Jag är lika rastlös, har samma behov av rutiner och kan tappa humöret av minsta lilla provokation.**

Mattias Johansson.

– Det är värre för mamma. Hon oroar sig för vem som ska ta hand om oss, säger Therese. Hon släpper ett ögonblick men bara ett ögonblick på sin sakliga och positiva hållning.

– Det är ingen idé att sitta och tänka på hur det blir. Vi lever nu.

Mattias har en dotter på två år. Hon föddes innan han visste. Therese har inga planer på att skaffa barn. Mattias är skild och säger att han har skrotat alla planer på att hitta en ny kvinna. Therese har heller ingen partner.

– Hur skulle någon någonsin kunna räkna bort sjukdomen om de överväger att ha ett för-

hållande med någon av oss, säger Therese.

Hennes stora engagemang satsas nu på hemsidan och på en stark önskan att nå ut till de många, särskilt de unga, som behöver information om sjukdomen och stöd. Hon hoppas att hennes och Mattias öppenhet ska få andra drabbade att känna igen tecknen och skaffa hjälp tidigt.

– Den psykiska påverkan i Huntingtons sjukdom är stark, i alla fall i vår familj. Därför tror jag stenhårt på Åsa Peterséns och Denis Kiriks forskning, säger hon.

Marianne Hedenbro

### FAKTA

#### Anhöriggruppen träffas varje månad

Huntingtons sjukdom har en anhöriggrupp i södra Sverige. Den bildades för två år sedan i Malmö där det finns en avdelning för patienter med sjukdomen. Gruppen träffas en gång i månaden, varannan gång i Malmö och varannan gång i Helsingborg. Lena Hall tog initiativet. Mer information finns på hemsidan huntington.nu.