



Arne Åkefeldt, Karlstad  
Med. dr. Barnpsykiatri och Neurokemi

# **PSYKIATRISKA PROBLEM VID PWS**

Beteenden, symtom, orsaker  
och behandling

Arne Åkefeldt

Med. dr. Barnpsykiatri och Neurokemi

# Vanligaste beteenden enligt Greenswag, Poäng 4 - 1

- Rör sig långsamt 3,6
- Godmodig 3,5
- Envis 3,5
- Sömnig 3,4
- Stridig om mat 3,3
- Lättretlig 3,2



L Greenswag 1987

# Karakteristisk personlighet, jämfört med andra med samma BMI, IQ-nivå, kön och ålder

- Tänker ständigt på mat
- Motorisk och psykisk hämning och oro
- Bär ofta på en djup sorgsenhet,  
ibland ytligt glättig
- Störning i kognition och empati
- Blir ofta ensamma

Åkefeldt o Gillberg 1999

# Karakteristiskt beteende, jämfört med kontroller med samma BMI, IQ-nivå, kön och ålder

- Ritualistiskt beteende
- Irritabilitet
- Häftiga utbrott
- ”Skin picking”

Åkefeldt o Gillberg 1999

# Debutålder för olika beteenden

- 2 år      Extremt intresse för mat  
             Speciella rutiner  
             Autistiska drag, ofta övergående
- 3 år      Envishet, utbrott om rutiner störs
- 7 år      ”Skin picking”  
             Tvångsmässigt beteende  
             Utbrott
- 25-30 år    Depression, psykos  
             Ökad förekomst av senil demens

# Autism spectrum disorder (ASD) in PWS. 12 studier

- Number of ASD/PWS 38/150
- Del 18/97
- UPD 20/53 p=0.02

Weltman et al 2005

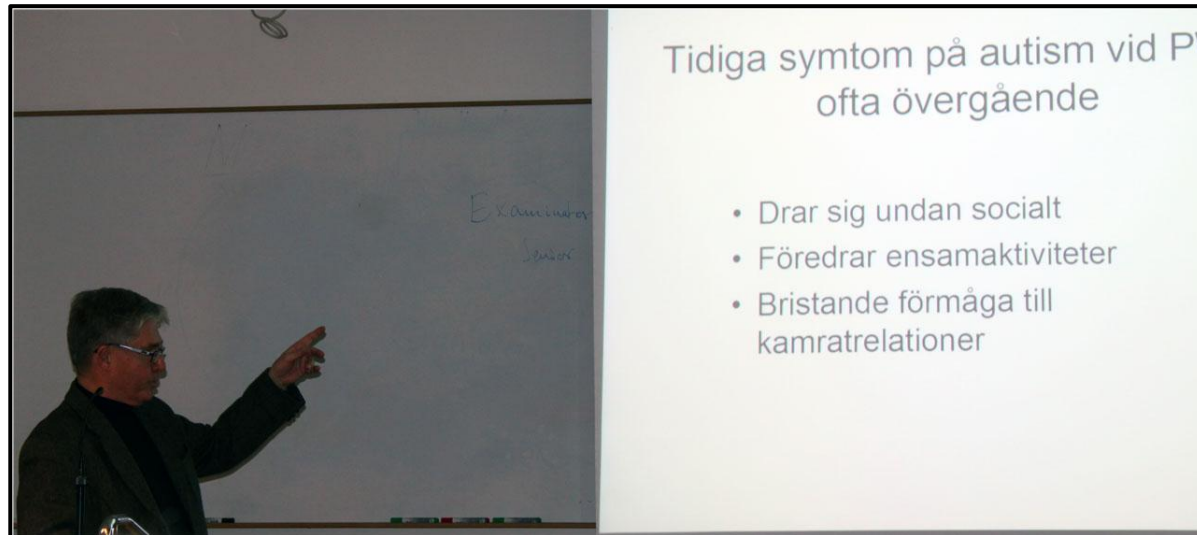
# Autistiskt syndrom, DSM-IV

- Kvalitativt nedsatt förmåga att interagera socialt – kroppsspråk, kamrater, dela glädje
- Kvalitativt nedsatt förmåga att kommunicera – tal och språk
- Begränsade, repetitiva och stereotypa beteendemönster



# Tidiga symtom på autism vid PWS ofta övergående

- Drar sig undan socialt
- Föredrar ensamaktiviteter
- Bristande förmåga till kamratrelationer



# ”Skin picking”

- Svårt att påverka
- SSRI hjälper ibland
- Topiramamat hjälper ibland

# Tvångsbeteende

- Tvång att fråga eller berätta
- Rutiner
- Samlande, hamstring
- Upprepning
- Ordnande

# Humörsutbrott vanliga

- Tjatighet
- Ökad irritabilitet
- Häftiga utbrott



# Psykisk sårbarhet

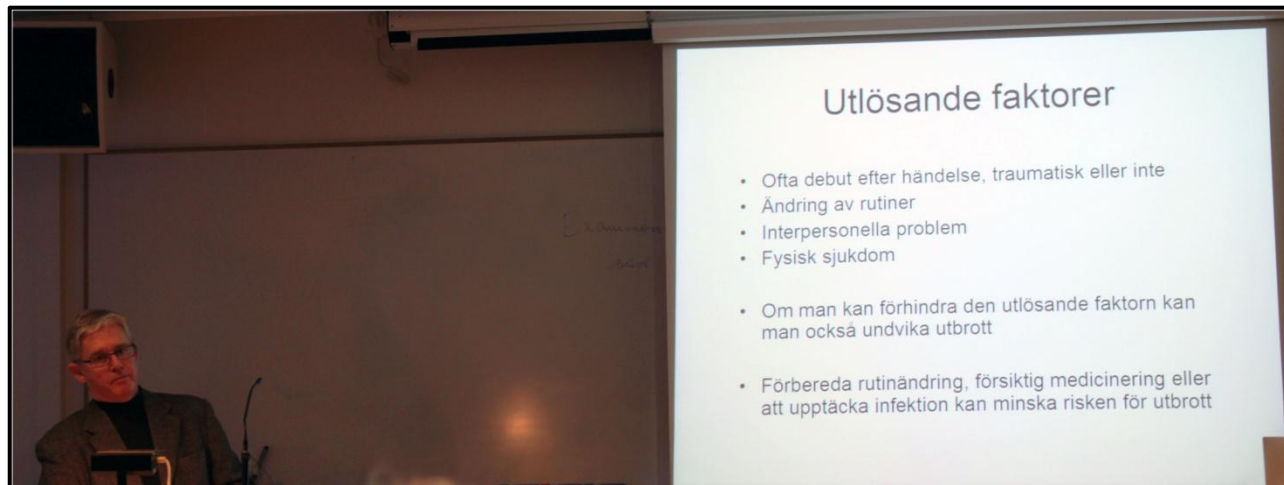
- Störd funktion i signalsubstanserna serotonin och dopamin
- Ger ökad känsligheten för stress
- Ger ökad risk för depression och psykos

# Undvik stress

- Många personer med PWS är ängsliga, osäkra och rädda. De skapar rutiner för att få trygghet mot förändring. Dessa räcker inte alltid
- Viktigt att förhindra uppkomsten av stressande situationer! Undvik argumentation!
- Viktigt att ta tid för information och förberedelse
- Ofta måste psykofarmaka användas som skydd för att öka självkänslan, minska sårbarheten och öka toleransen

# Utlösande faktorer

- Ofta debut efter händelse, traumatisk eller inte
- Ändring av rutiner
- Interpersonella problem
- Fysisk sjukdom
- Om man kan förhindra den utlösande faktorn kan man också undvika utbrott
- Förbereda rutinändring, försiktig medicinering eller att upptäcka infektion kan minska risken för utbrott

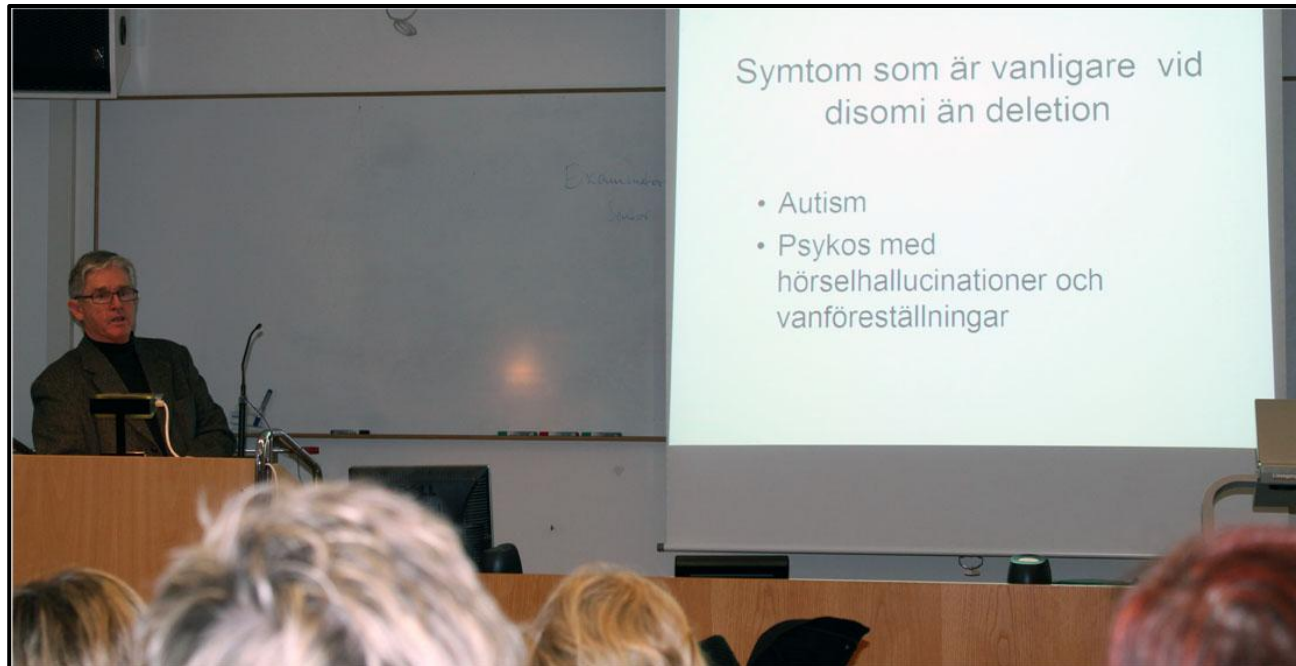


# Eftersträva trygga rutiner

- Var generös med tiden tillsammans med barnet
- För att kunna ställa krav krävs att man har ett förtroendekapital, alltså ett positivt konto
- Förbered allt. Ligg steget före
- Var konsekvent och mån om rutiner
- Bildschema för rutiner kan förebygga tjat
- Tydlighet i vad som gäller. Välj dina strider
- Var generös med beröm och förstärkning
- Pröva kupongsystem för matintag

# Symtom som är vanligare vid disomi än deletion

- Autism
- Psykos med hörselhallucinationer och vanföreställningar



# Psykos vid PWS karakteristika

- Debut efter tonåren
- Plötsligt insjuknande
- Ofta efter aggressiv uppladdning
- Ibland med depression och ångest
- Hallucinationer och vanföreställningar
- Fluktuerande stämningsläge
- Liknande cykloid psykos

# Debut av psykisk sjukdom

Symtom som t ex ökad hunger kombinerat med förvirring (vilka ofta kan avfärdas som vanliga beteendeproblem) kan vara början till en allvarlig psykisk sjukdom

# Psykoser, varaktighet

Del 14 / 24 (58 %)

30 v (8-52)

UPD 21 / 22 (96 %)

8 v (0,5-16)

# Medicinering, allmänt

- PWS kräver lägre doser, bl a pga större andel fett i kroppen
- Försiktighet vid sedering (medel som tröttar)
- Kontrollera natrium i blodet



# Vanligaste psykofarmaka

- Ångest o depression - SSRI (Fluoxetin)  
- MAOI (Aurorix)
- Våldsamma utbrott - Neuroleptika (Risperdal)
- Anti-epileptika
- (Rastlöshet – Concerta)

# Medel som höjer serotonin

- SSRI ökar tillgängligheten av serotonin
  - Ger skydd mot yttre händelser – man bryr sig inte. Som en ”regnkappa”
  - Minskar irritabilitet, ångest och oro
  - Minskar depression och tvång
  - Ökar självkänslan
- 
- MAOI hämmar nedbrytningen av bl a serotonin och dopamin

# Neuroleptika, ex Risperdal påverkar dopamin- och serotonin- systemen

- Minskar oro och våldsamhet
- Minskar psykotiska symtom,  
ex vanförställningar
- Ger ökad trötthet
- Ger ökad aptit
- Kan ge muskelkramper

# Ökad risk för vattenförgiftning med psykofarmaka vid PWS

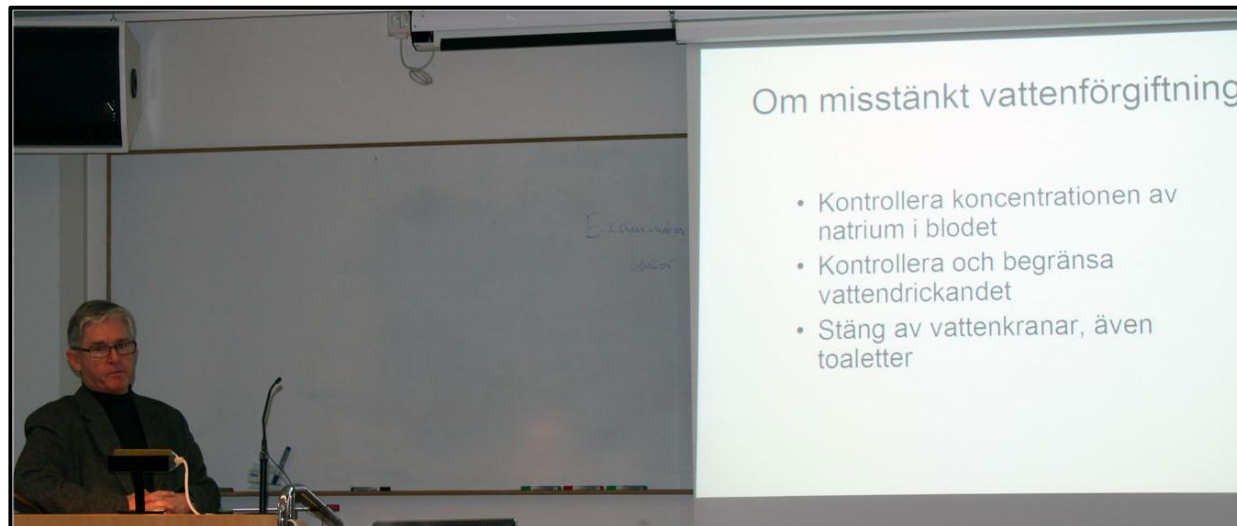
- Flertalet barn med PWS ogillar vatten, men en del ökar sitt drickande starkt. Vanligare hos män
- Medicinering och ökat drickande ger ökad risk
- Förekommer vid medicinering med SSRI, neuroleptica och antiepileptica
- Uppträder oftast i början av medicineringen
- Vanligare vid disomi?
- Kontrollera natrium i blod!
- Sannolikt en störning i hypotalamus

# Vattenförgiftning, symtom

- Förvirring
- Illamående
- Kräkningar
- Kramper
- Livshotande tillstånd

# Om misstänkt vattenförgiftning

- Kontrollera koncentrationen av natrium i blodet
- Kontrollera och begränsa vattendrickandet
- Stäng av vattenkranar, även toaletter



# Centralstimulantia ökar dopaminativiteten

- Indikation störd uppmärksamhet, koncentrationssvårigheter
- Minskar ev överaktivitet
- Ger minskad aptit
- Ger ökad vakenhet

# Sammanfattning

- Många personer med PWS är rädda, osäkra och ängsliga. Rutiner skapar trygghet mot förändring
- Många vill undvika, och måste skyddas från onödiga förändringar. Rutinerna räcker inte alltid
- Förhindra uppkomsten av stressande situationer! Undvik att argumentera!
- Viktigt att ta tid för information och förberedelse
- Psykofarmaka kan användas för att öka självkänslan och minska sårbarheten