


Demenssjukdomar: sjukdomsbilder, utredning + behandling



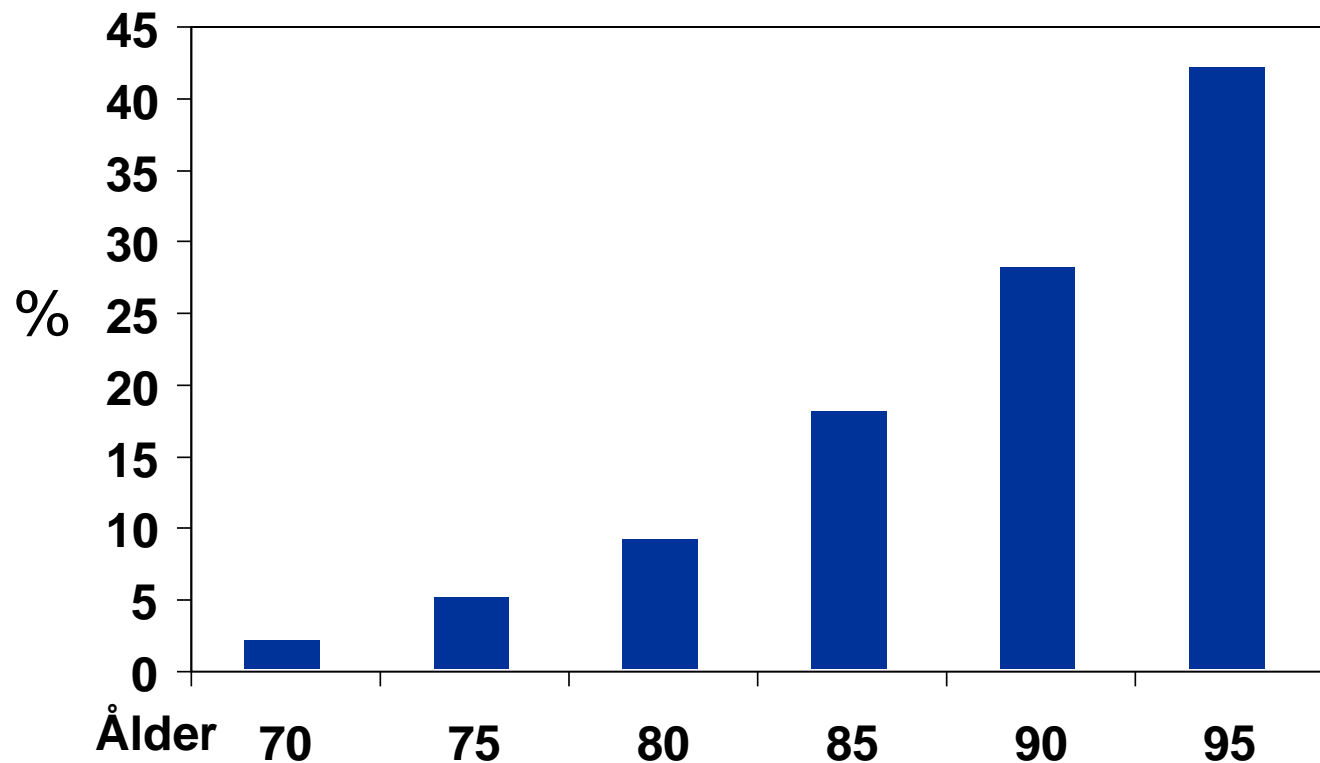
DEFINITION AV DEMENS

DSM V: neurokognitiv störning

- Förvärvad **nedläggning** av någon/några kognitiva funktioner
 - tankeförmåga, minne, omdömme, koncentration
 - i vissa fall också symtom som afasi, apraxi, agnosi
- 
- Betydande **försämring av sociala/yrkesmässiga funktioner** jämfört med tidigare
 - Funktionsnedläggning har funnits i **minst 6 månader**

Demens och ålder

- I Sverige ca 150.000 demenssjuka, ca 24.000 nya fall per år
- 36 miljoner i världen-ökande till 115 miljoner 2050! (World Alzheimer report 2010)
- Ca 12.000 under 65 år i Sverige



UTREDNING – VARFÖR?

- Alla patienter har rätt till:
 - en diagnos
 - en adekvat behandling (farmakologisk + icke-farmakologisk!)
- En diagnos ger möjlighet att få:
 - ett nätverk runt patienten
 - hjälp även för närstående
- En adekvat behandling gör att:
 - livskvalitet kan förbättras för patient och närstående
 - Kognition kan förbättras
 - Frekvens och svårighet av BPSD kan förbättras

Basal demensutredning

- Inom Primärvården
 - Anamnes => patient, närstående
 - Läkareundersökning, status
 - Blodprover
 - CT av hjärnan
 - Basal kognitiv testning



Diagnos
+
Behandling



Remiss till
Specialistklinik



Vad gör specialistkliniken?

- Undersökningar vid utvidgad utredning
 - Likvoranalys
 - Neuropsykologisk undersökning
 - MRT
 - Isotopundersökningar (ex. rCBF-SPECT, DAT scan)
- Behandling
 - av komplicerade terapeutiska problem
 - av ovanliga demenssjukdomar
 - av unga patienter
- Rådgivning
 - Terapi- och diagnosfrågor
 - Second opinion



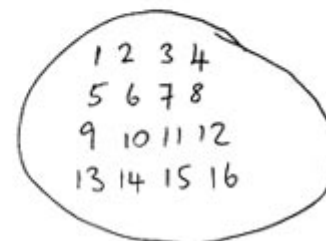
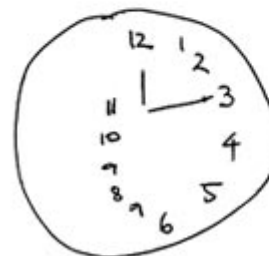
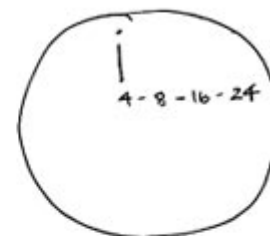
MMSE

- Max 30 poäng
- Mycket inriktad på Alzheimer symtombilden
 - orientering tid/rum (10 poäng)
 - minne / inlärning (6 poäng)
 - viss exekutiv komponent vid beräkning (5 p)
 - språkförmåga (8 poäng)
 - visuospatial förmåga (1 poäng)
- **Observera utförandet!! Räkna inte bara poäng!!**

BASAL KOGNITIV UTREDNING

- **CDT (Clock-drawing test)**
 - bra evidens i SBU rapport i kombination med MMSE
 - enkel test, tyvärr också olika versioner
 - oberoende av språk / etnicitet
 - testar:
 - visuospatial förmåga
 - uppmärksamhet, abstraktionsförmåga
 - viss exekutiv förmåga
 - arbetsminne
- **Instruktion: Rita en klocka med alla siffror och tiden ska vara 10 över 11.**

Några exempel



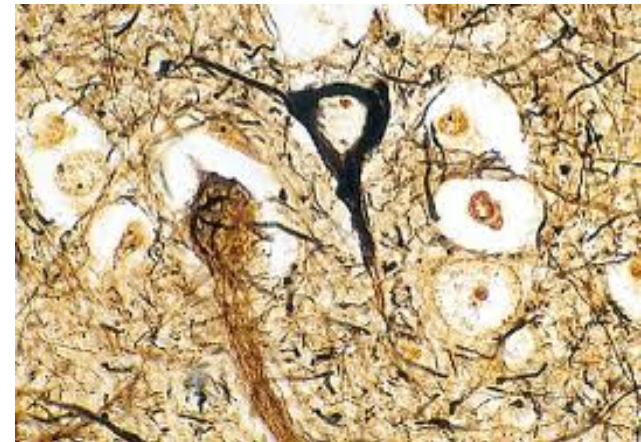
Alzheimers sjukdom



Alois Alzheimer



Auguste Deter 1901



- 1906

SYMPTOMBILD

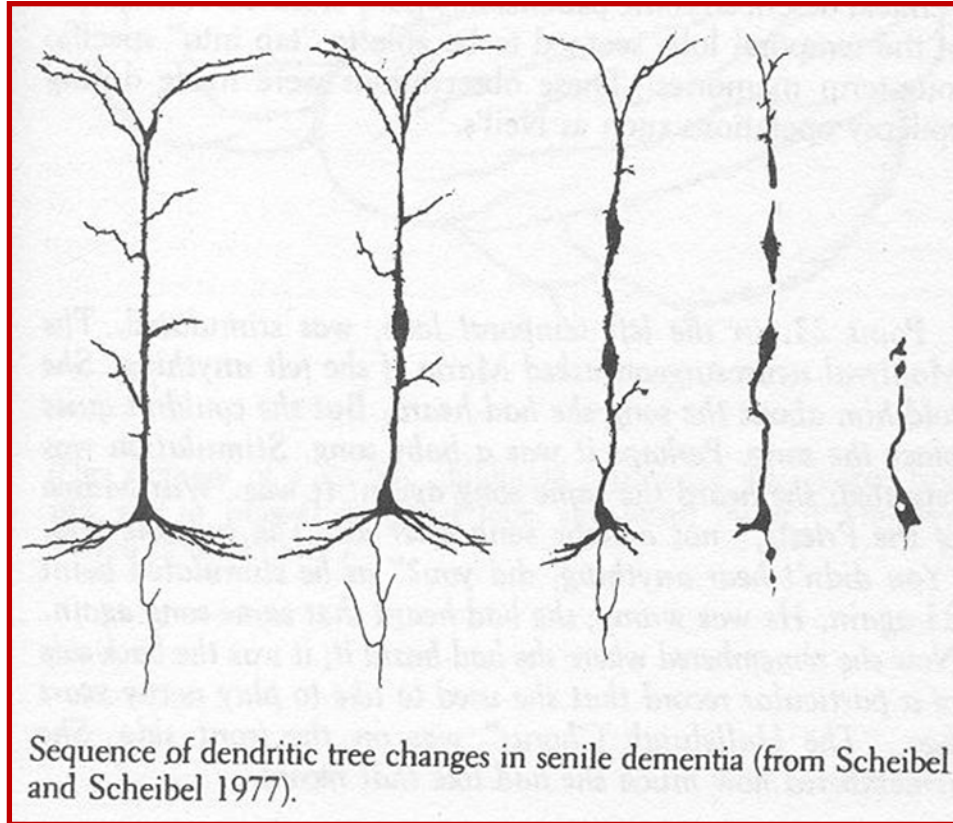
Alzheimers sjukdom



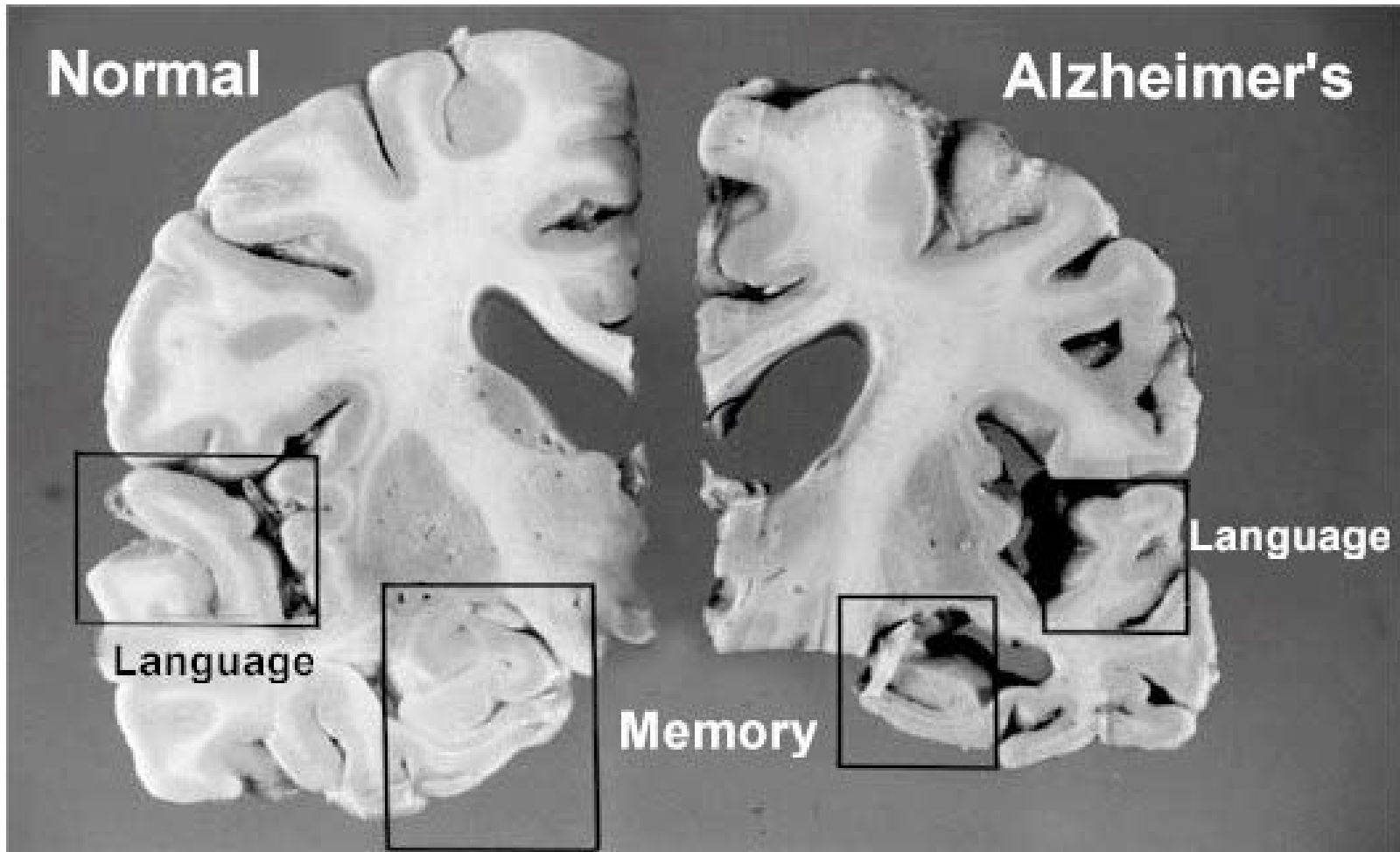
Alzheimer - symptomprofil

- Episodisk närminnesstörning tidigaste symptomet
 - "head turning sign", minneslappar, svårt med namn
- Långsamt smygande förlopp
- Väl bevarad personlighet i tidigt skede
- Relativt väl bevarad social funktionsnivå
- Svårt att hitta ord, uttrycka sig, förstå
- Orienteringsproblem
- Försämring av inlärningsförmåga
- Svårt att klara praktiska göromål => I-ADL + P-ADL
- Nedsatt igenkänningsförmåga (agnosi)

Neurodegenerativt tillstånd



Atrofi vid Alzheimers sjukdom



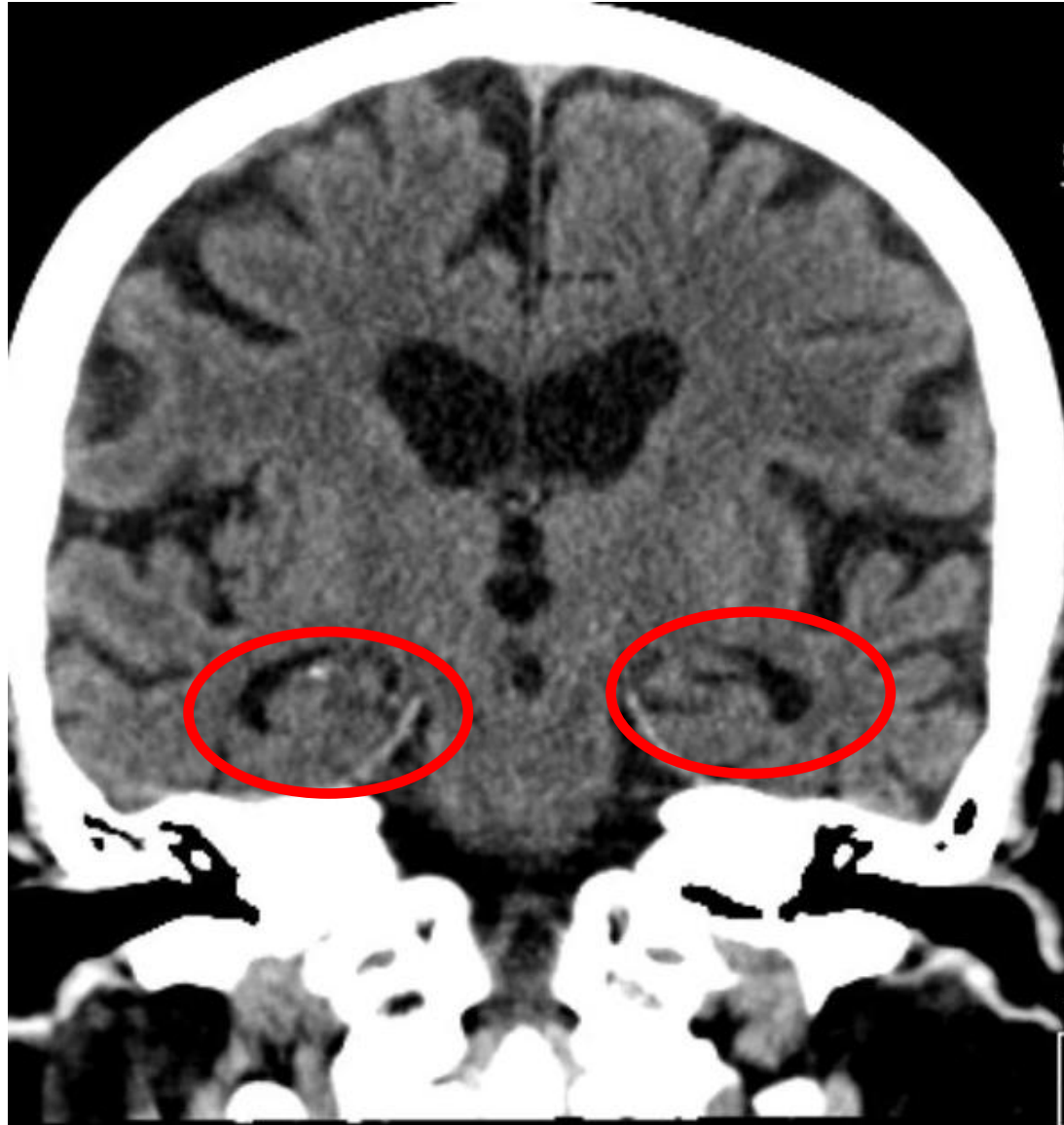
Utredning

- Labprover
 - TSH, Homocystein, Ca, Peth vb,
 - Blodstatus, CRP,...

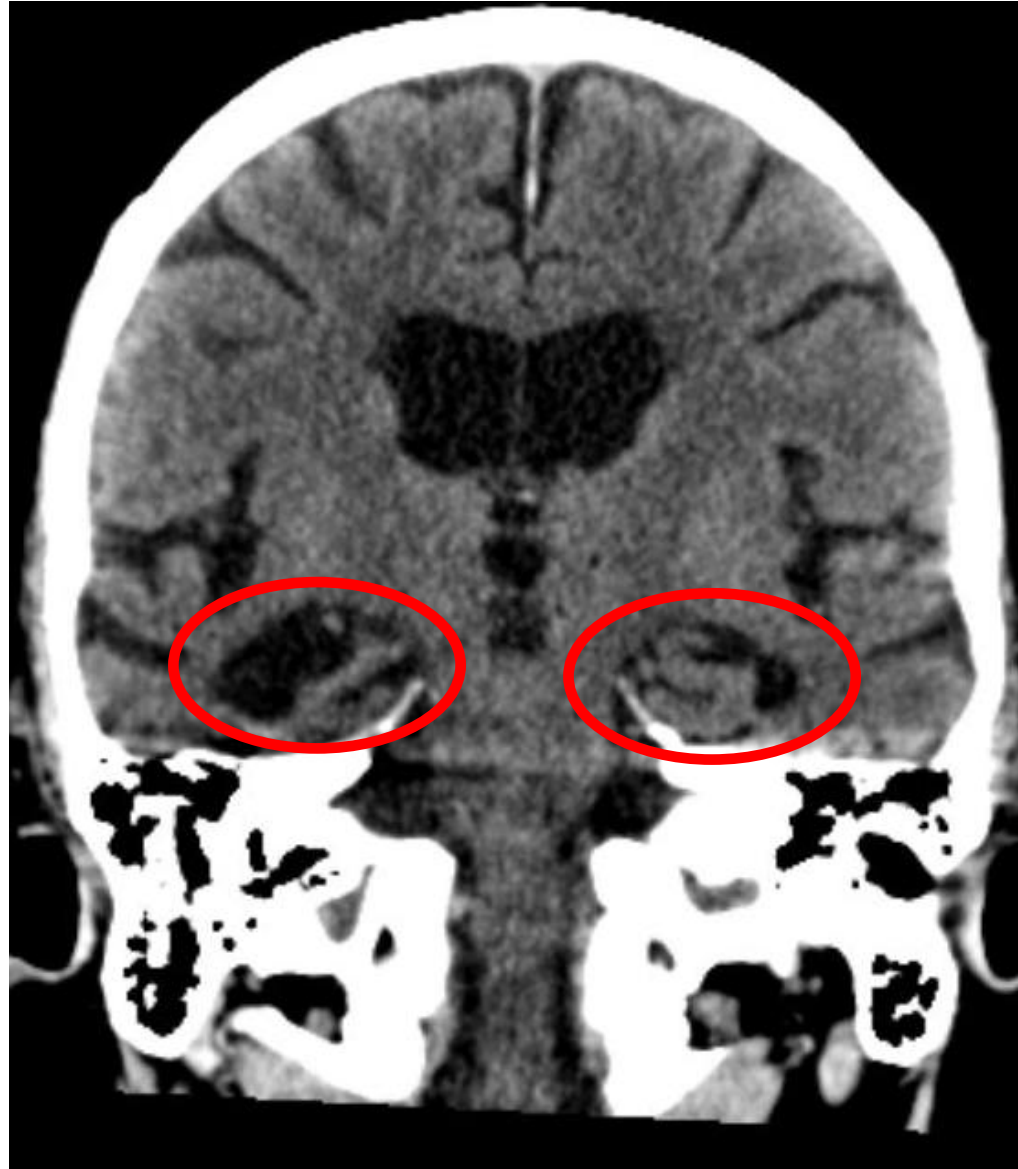
Utredning

- Labprover
 - TSH, Homocystein, Ca, Peth vb,
- **CT-Hjärna eller MR-Hjärna**
 - **Hippocampusatrofi, temporal atrofi**

Hippocampusatrofi



Hippocampusatrofi



Utredning

- Labprover
 - TSH, Homocystein, Ca, Peth vb,
- CT-Hjärna eller MR-Hjärna
 - Hippocampusatrofi, temporal atrofi
- **Kognitiv testning**

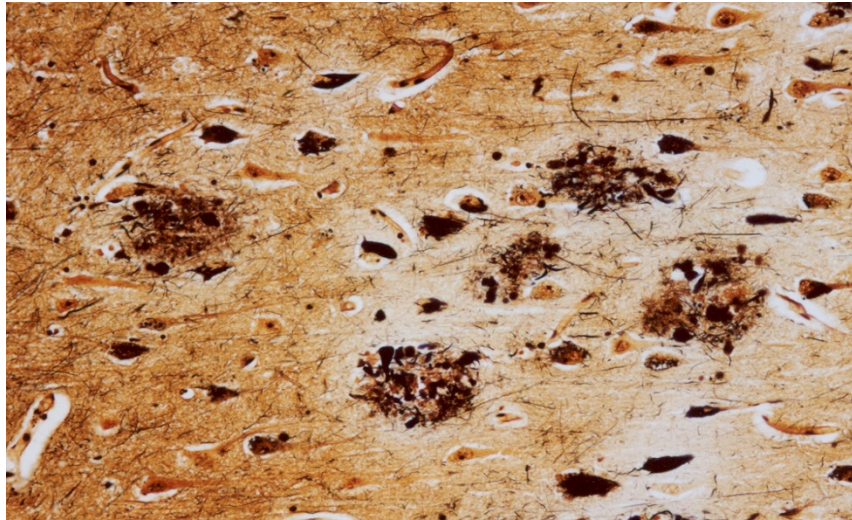
Utredning

- Labprover
 - TSH, Homocystein, Ca, Peth vb,
- CT-Hjärna eller MR-Hjärna
 - Hippocampusatrofi, temporal atrofi
- Kognitiv testning
- **Lumbalpunktion vb**

Senila plaques och Tangles

- Plaques
 - Beta₁₋₄₂-amyloid (felklyvning)
 - extracellulär

- Tangles
 - Tau och fosforylerad Tau
 - Intracellulär



LP

Sänkt beta-amyloid

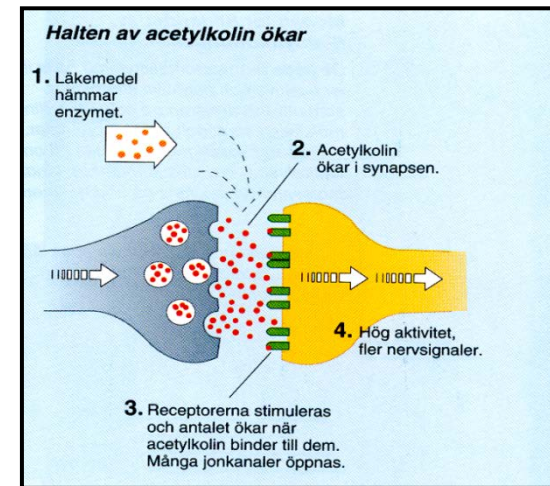
LP

Förhöjd Tau och fosfo-Tau

Behandling Alzheimers sjukdom

Alzheimers sjukdom + Blanddemensformer

- Acetylkolinesterashämmare (mild till måttlig)
 - Donepezil (Aricept[®])
 - Rivastigmin (Exelon[®])
 - Galantamin (Reminyl[®])



- Memantine (Ebixa[®]) (måttlig till svår)
 - NMDA antagonist (glutamatsystemet)

=> i kombination eller som monoterapi

Farmakologisk behandling



Specifika demensläkemedel:

- Tidig specifik behandling av demenssjukdomen kan **minska frekvensen och svårighetsgraden av BPSD symtom!**
- Försök alltid att komma upp i **maximal dosering av specifik medicinering!** (SATS studie)
- Bra effekt även för patienter med **hög ålder** och **lång sjukdomsduration!** (SATS studie)

Omhändertagande, bemötande

- Fokusera på resurser och inte bara brister
- Stärk personens självförtroende
- Fysisk aktivitet
- Musik, konst,
- Samtalskontakt (patient / närstående)

- Dagverksamhet
- Boendeform
- Godman?
- Körkort, vapen

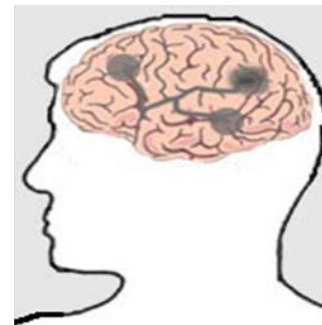


Vaskulär demens



Vaskulärt demenssyndrom

Kriterier för "Trolig vaskulär demens"



1. Demens
 2. Cerebrovaskulär sjukdom
 - Förekomst av fokala neurologiska fynd i status samt
 - Relevant skada på CT/MR
 - Multipla infarkter
 - Strategisk infarkt
 - Multipla subkortikala infarkter eller utbredd vitsubstansskada
- => Tidssamband mellan 1 och 2

Olika typer av Vaskulär demens

Kliniska syndrom associerade med olika former av lesioner i hjärnan

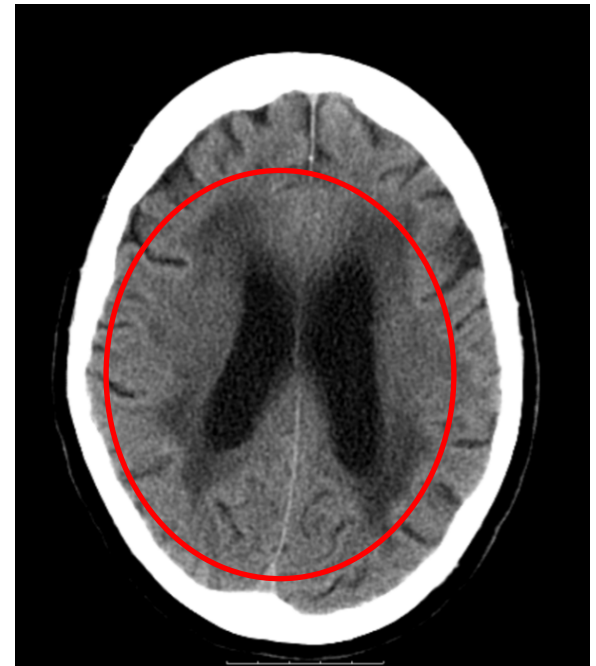
- Kortikal vaskulär demens
enstaka eller multipla stora kortikala infarkter



Olika typer av Vaskulär demens

Kliniska syndrom associerade med olika former av lesioner i hjärnan

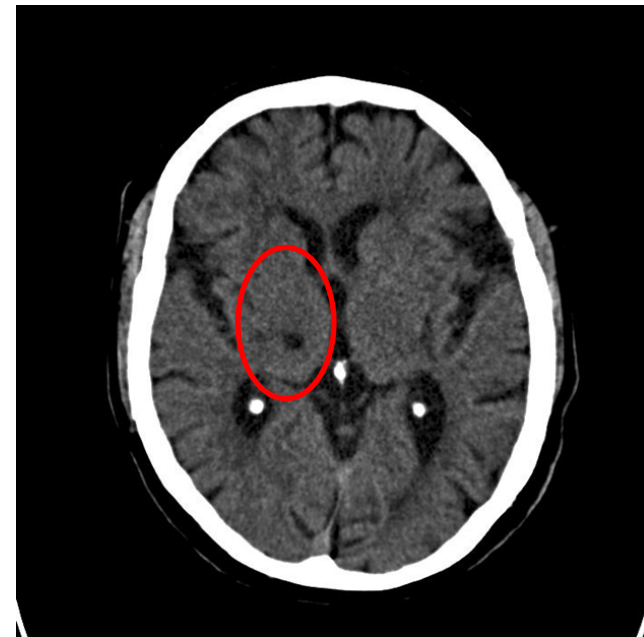
- Kortikal vaskulär demens
enstaka eller multipla stora kortikala infarkter
- **Subkortikal VaD:**
små, djupa infarkter
diffusa vitsubstansförändringar



Olika typer av Vaskulär demens

Kliniska syndrom associerade med olika former av lesioner i hjärnan

- Kortikal vaskulär demens
enstaka eller multipla stora kortikala infarkter
- Subkortikal VaD:
små, djupa infarkter
diffusa vitsubstansförändringar
- Strategisk infarkt VaD:
små ischemiska lesioner i områden
som är kritiska för högre kortikala
funktioner



Symtombild - vaskulärt demenssyndrom



Symtombild - vaskulärt demenssyndrom

- Ibland plötslig början och stegvis försämring (kortikal)
- Oftast dock långsamt progressiv (subkortikal)
- Växlande symtombild

- Nedsatt initiativförmåga, oföretagsamhet, apati
- Psykomotorisk förlångsamning
- Exekutiva svårigheter och dyspraxi
- Irritabilitet, misstänksamhet, förstämning
- Förändrad gångbild, balansproblem, förändrad kroppsuppfattning

Utredning VaD

- Labprover
- Riskfaktorer
- CT / MRT
- Lumbalpunktion vb
 - Inget specifikt mönster
 - Oftast barriärskada
- **Kognitiv testning**

Mini Mental State Examination

Svensk Revidering (MMSE-SR)

Utarbetad av: S Palmqvist B Terzsl
C Ströbel A Wallin

I samarbete med Svensk Förening för Kognitiva sjukdomar (SFK), 2012



TOTAL POÄNGSUMMA	ORIENTERING	OMEDELBAR ÅTERGIVNING	UPPMÄRKSAMHET
___ / 30	___ / 10	___ / 3	___ / 5
	FÖRDRÖJD ÅTERGIVNING	SPRÅKUPPGIFTER	FIGURKOPPLING
	___ / 3	___ / 8	___ / 1

MMSE-SR är inte ett diagnostiskt test, utan endast ett grovt kognitivt undersökningsmåt och ett komplement vid utredning.

Patientens namn: _____

Födelsedatum: _____ Nationalitet/modersmål: _____

Utbildning (ange antal år): _____ (Tidigare) Yrke: _____

Testledare (TL): _____ Datum: _____ Tidpunkt: _____

Testplats: _____ Har MMSE gjorts på samma plats tidigare? Ja Nej

Om ja, när? _____ Om nej, var och när gjordes MMSE senast? _____

Uppgift 11 och 12: Ange det alternativ som använts idag: 1 2 3 4 5

Instruktion

Undersökningen ska äga rum i ett enskilt rum, och helst genomföras på patientens modersmål. Undvik att patienten ser protokoll/ poängställning. Fästil läs högt, tydligt och långsamt. Paus (jpaus) ska vara i 1 sek. Alla frågor ställs även om patienten besvarar flera frågor under en tidigare ställd fråga. Instruktioner kan upprepas, förutom på uppgift 12, 16 och 17. Notera ordagrant i testprotokollet patientens svar på varje fråga. Patienten kan korrigera sina svar. Följ ordagrant de standardiserade instruktionerna, (se riktlinjer för administration, följdfrågor och poängsättning i manualen). För att reducera inlärningsfekten, byts minnesorden (uppgift 11) och starttalet (uppgift 12) ut vid omtestning. Det ges enbart hela poäng eller 0, aldrig halva poäng. Kryssa i rutan för 0 p om svaret är fel och i rutan för 1 p vid rätt svar. Om patienten inte är testbar på en uppgift (pga ett icke-kognitivt handikapp som t ex kraftigt nedsatt syn), ange varför, sätt en ring runt 0 och minska totalpoängen samt delpoängen. Läs tillhörande manual innan testningen påbörjas.

Kommentarer

Lägg specialt märkta till som besvär/frågor, uppmärksamhet/motståndskraft, utredning, gärningsfrågor, lösnings-, nöjesåga eller räkna, besvär, utredningsfrågor, ofast, smärta, förtä medel som kan påverka kognition etc

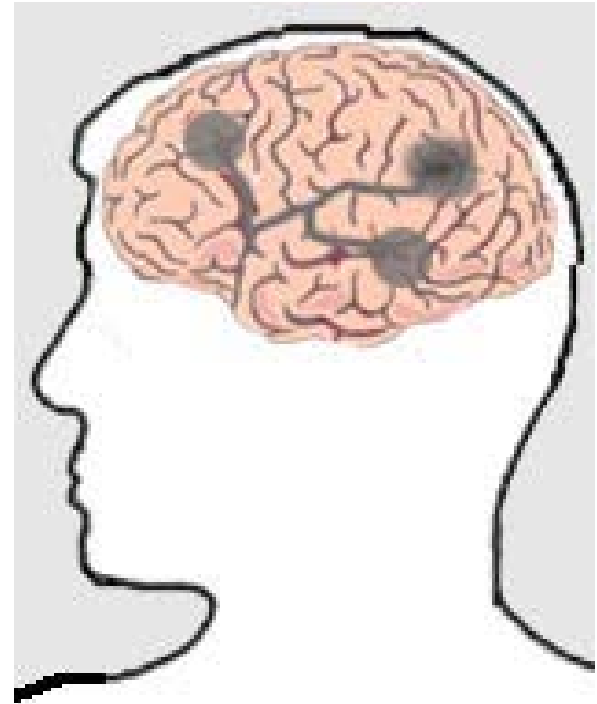
Vaskulär demens:

Oftast avdrag vid:

- lite mer diffus bild, "lite avdrag överallt"
- Koncentrationsproblem, räkneuppgift
- Pentagonerna

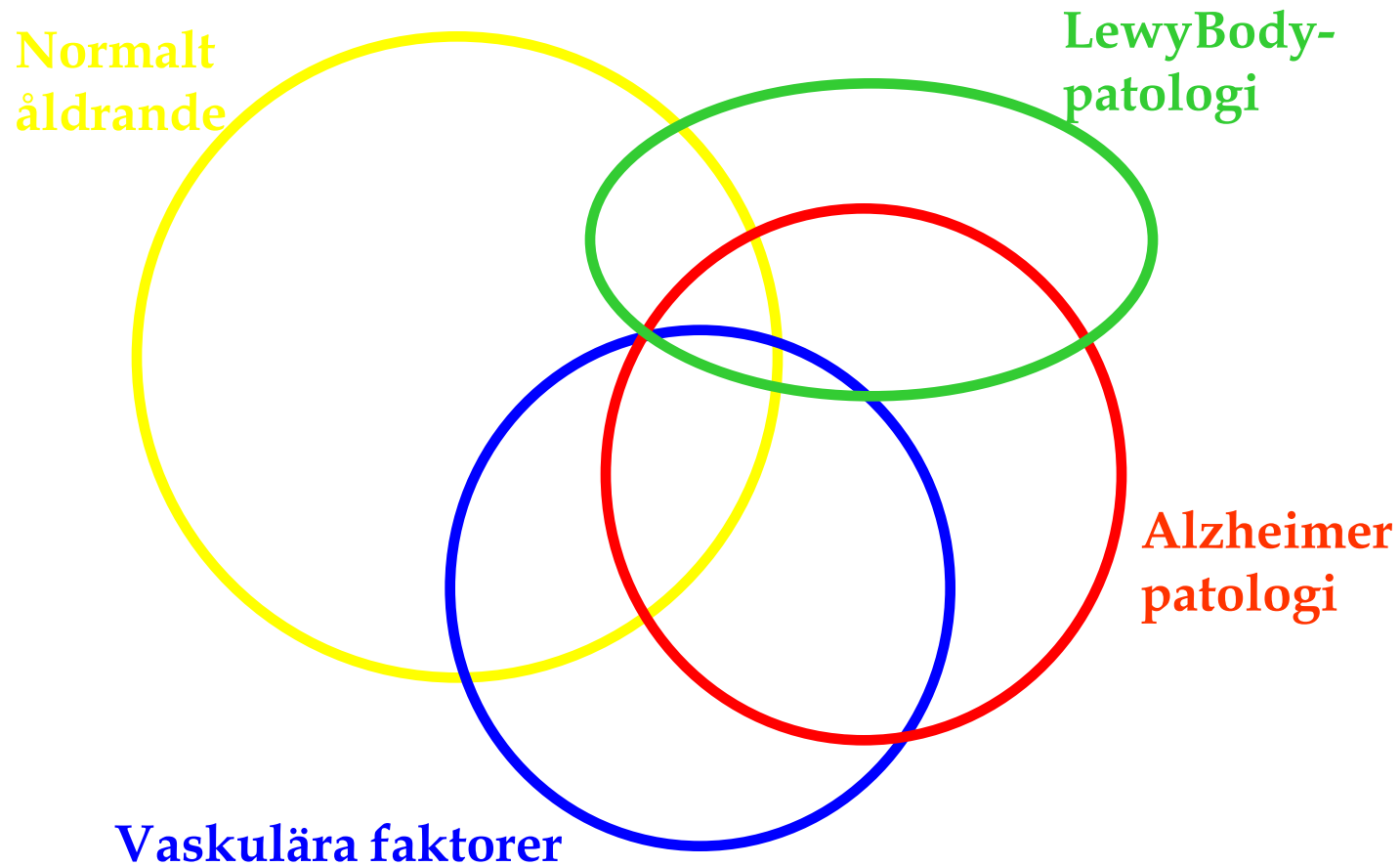
Vaskulär demens - behandling

- o Motverka blodproppar
- o God cirkulation till hjärnan
 - o Behandla högt blodtryck spec. i medelåldern
 - o Blodtrycket ska inte vara för högt eller för lågt
 - o Hjärtfunktion
- o Kolesterol-sänkande behandling?
- o Acetylkolinesterashämmare?
- o Memantine?



Blanddemens –
Mixed dementia

Orsaker till kognitiv svikt



Blanddemens



Alzheimer-
demens

Vaskulär
demens



fika
[fē ka]

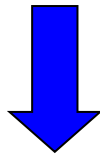
That's what we say in Swedish
when we take a coffee break.

Levy-body-demens (DLB)



Demensbild vid DLB

- Minnesstörningar inte framträdande i tidiga stadier
 - **Ofta mer orsakad av exekutiva svårigheter**
- Orienteringen ofta välbevarad i tidiga stadier



- **Exekutiva problem**
 - Passiv, apati, initiativlöshet
- **Visuospatiala problem**
 - Sätter sig bredvid stolen, ligger snedd på britsen
- **Långsamhet, nedsatt uppmärksamhet + koncentration**
- **Svårigheter att hantera siffror och att räkna**

Huvudkriterier

1. Parkinsonism



2. Synhallucinationer



3. Fluktuationer



1. Spontan Parkinsonism

- Rigor => stelhet
 - Maskansikte, stel mimik
- Tremor => skakningar
 - Mindre utpräglad
- Hypokinesi => rörelsefattigdom
 - Framåtlutande hållning
 - Förändrad gångbild, småstegig
 - Ingen medrörelse av armarna



2. Synhallucinationer

- Beskrives ofta bäst av pt själv
 - ! OBS man måste aktiv fråga efter!
 - Komplexa, tydliga, detaljrika
 - Återkommande
 - Duration – minuter
 - Ibland obehaglig, mer sällan hotfull
 - Finns tidigt i sjukdomsförloppet



Synhallucinationer

- Män med svarta hattar
 - Personer med dräkter
 - Inget ansikte eller förvrängt ansikte
 - Små barn
 - Ibland kända personer
 - Aldrig någon röst!!!!
-
- Känsla av att det finns någon mer i rummet (i början)
 - Patienter kan oftast – i början – distansera sig
 - Hjärnspöken, ”ögonen spelar mig ett spratt”

2. Synhallucinationer tidig i förloppet



2. Synhallucinationer senare i förloppet



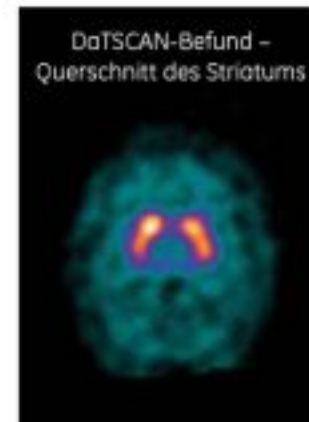
3. Fluktuationer

- Fluktuerande vakenhetsgrad
- Fallor lätt i sömn
- Sover > 2 timmar/ dagtid
- ”Stirra i tomma intet”
- Förvirringsepisoder



Tilläggs-kriterier

- REM – sömn – störningar
- Neuroleptikaöverkänslighet
- Patologisk DAT – scan



PARKINSONS SJUKDOM MED DEMENS (PDD)

- 6x förhöjd risk för Parkinsonpatienter att utveckla demens
- 40 – 85% utvecklar demens under sjukdomstiden
- Kliniska bilden lik Levy body demens
- Diagnostik och behandling kräver aktiv samarbete mellan olika specialiteter (neurologi, geriatrik..)

=> 1 års regel:

- **PDD = Parkinsons sjukdom med demens** (Parkinson`s disease with dementia)
- demensutveckling finns tidigast 1 år efter motoriska symptom
- **LBD = Levy body demens**
- demensutveckling och parkinsonistiska symptom inom 1 år

Utredning DLB / PDD

- Labprover
- **Kognitiv testning**

Mini Mental State Examination

Svensk Revidering (MMSE-SR)

Utarbetad av: S Palmqvist B Teräs
C Ströbel A Wallin

I samarbete med Svensk Förening för Kognitiva sjukdomar (SFK), 2012



TOTAL POÄNGSUMMA	ORIENTERING	OMEDELBAR ÅTERGIVNING	UPPMÄRKSAMHET
___ / 30	___ / 10	___ / 3	___ / 5
	FÖRDRÖJD ÅTERGIVNING	SPRÅKUPPGIFTER	FIGURKOPPLING
	___ / 3	___ / 8	___ / 1

MMSE-SR är inte ett diagnostiskt test, utan endast ett grovt kognitivt undersökningsmätt och ett komplement till utredning.

Patientens namn: _____

Födelsedatum: _____ Nationalitet/modersmål: _____

Utbildning (ange antal år): _____ (Tidigare) Yrke: _____

Testledare (TL): _____ Datum: _____ Tidpunkt: _____

Testplats: _____ Har MMSE gjorts på samma plats tidigare? Ja Nej

Om ja, när? _____ Om nej, var och när gjordes MMSE senast? _____

Uppgift 11 och 12: Ange det alternativ som använts idag: 1 2 3 4 5

Instruktion

Undersökningen ska äga rum i ett enskilt rum, och helst genomföras på patientens modersmål. Undvik att patienten ser protokollet/poängställning. Fästil läs högt, tydligt och långsamt. Paus (jpaus) ska vara i 1 sek. Alla frågor ställs även om patienten besvarar flera frågor under en tidigare ställd fråga. Instruktioner kan upprepas, förutom på uppgift 12, 16 och 17. Notera ordagrant i testprotokollet patientens svar på varje fråga. Patienten kan korrigera sina svar. Följ ordagrant de standardiserade instruktionerna, (se riktlinjer för administration, följdfrågor och poängsättning i manualen). För att reducera inlärningseffekten, byts minnesorden (uppgift 11) och starttalet (uppgift 12) ut vid omtestning. Det ges enbart hela poäng eller 0, aldrig halva poäng. Kryssa i rutan för 0 p om svaret är fel och i rutan för 1 p vid rätt svar. Om patienten inte är testbar på en uppgift (pga ett icke-kognitivt handikapp som t ex kraftigt nedsatt syn), ange varför, sätt en ring runt 0 och minska totalpoängen samt delpoängen. Läs tillhörande manual innan testningen påbörjas.

Kommentarer

Lägg speciellt märke till som besvarar fråga, uppmärksamhet/motiverade, utredning, gärna på frågan, förpoäng, förutgående svar, besvarande, utredning, afasi, smärta, förtämler som kan påverka kognition etc

DLB / PDD

Oftast avdrag vid:

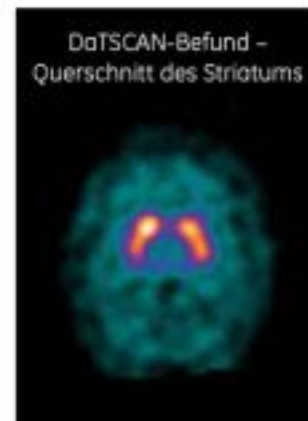
- Inlärning av orden
- Räkneuppgift
- Pentagonerna

Oftast bra:

- Orientering
(summa/orientering > 3)
- Fördröjd återgivning

Utredning DLB / PDD

- Labprover
- Kognitiv testning
- CT / MR hjärna
 - Inget specifikt
 - Hög överlappning med AD
- DAT-Scan vb



Utredning DLB / PDD

- Labprover
- Kognitiv testning
- CT / MR hjärna
 - Inget specifikt
 - Hög överlappning med AD
- DAT-Scan vb
- **Lumbalpunktion ?**
 - Inget specifikt mönster
- **Sjukgymnastbedömning**

Levy Body Demens – behandling

PDD - behandling

- Specialistfall
- Balansgång mellan effekt och biverkningar
- Välj målsymtom
 - Basbehandling:
 - Acetylkolinesterashämmare (1.hand Rivastigmin) +/-
 - Memantine (Ebixa)

Frontotemporal Demens

Känslor

Empati

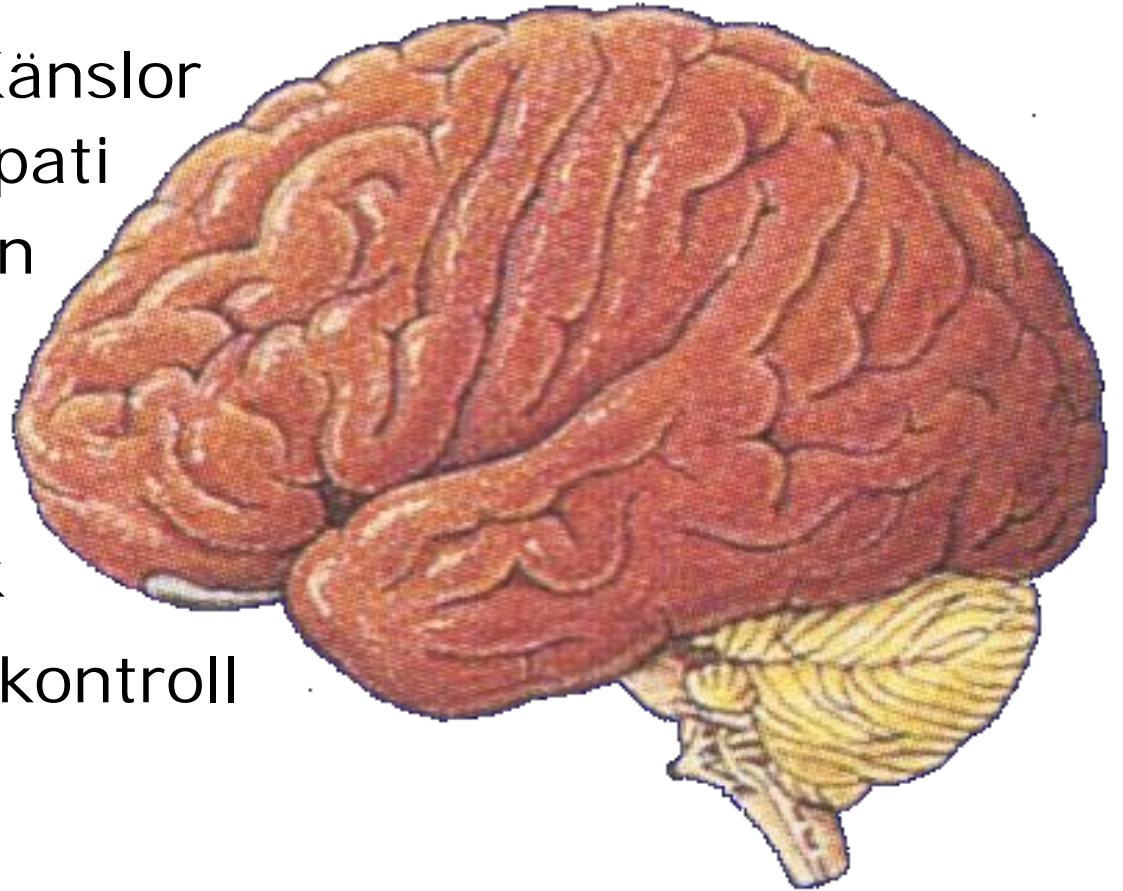
Social interaktion

Flexibilitet

Planering - beslut

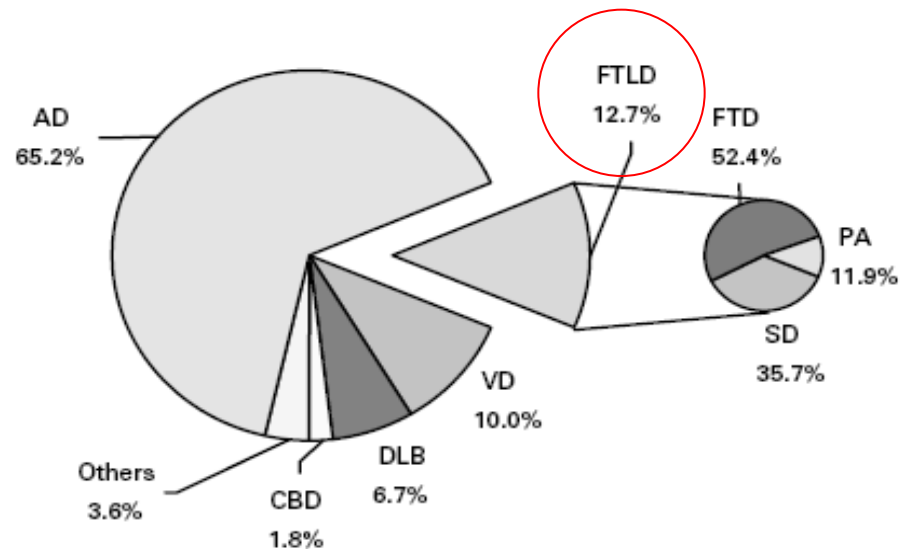
Språk

Omdöme - impuls kontroll



Frontotemporal demens – hur vanligt?

- Alla demenspatienter (oberoende av ålder) 5–9%
- Yngre demenspatienter (under 65 år) ca 20 %



Frontotemporalaldemens (FTD)

3 huvudformer

1. FTD med dominerande drag av beteendestörning
 - FTD-bv
 - mest störning av personlighet, känslor och sociala förmågan



1. FTD - beteendevariant

- Långsam, smygande förändring av känslor och personlighet
 - minskad empati, känslomässigt avtrubbad
 - flackt och kyligt beteende
 - minskad omtanke och intresse
 - distanslöshet
- perseveration, stereotypa rörelser
- användarbeteende
- förändrat matbeteende
- förändrat socialt beteende
- bristande sjukdomsinsikt och omdöme



Frontotemporalaldemens (FTD)

3 huvudformer

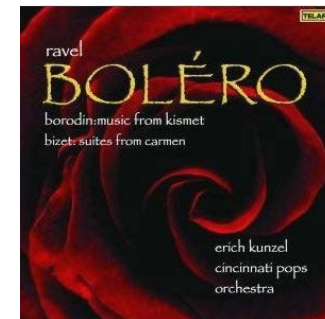
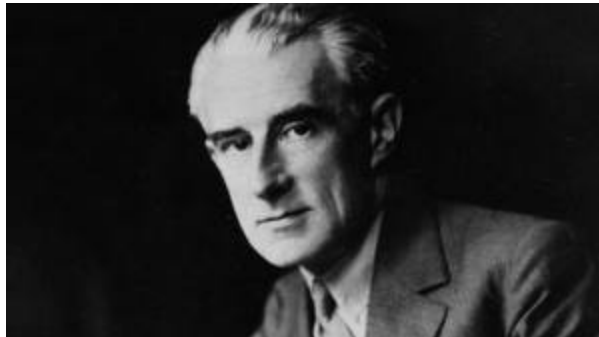
1. FTD med dominerande drag av **beteendestörning**
 - FTD-bv
 - mest störning av personlighet, känslor och sociala förmågan
2. FTD med dominerande drag av **språkstörning**
 - Primär progressiv afasi
 - Semantisk demens
 - Progressiv icke flytande afasi



2. FTD - språkvariant

- Beteendeförändringar tillkommer först efter några år

Maurice Ravel



Frontotemporalaldemens (FTD)

3 huvudformer

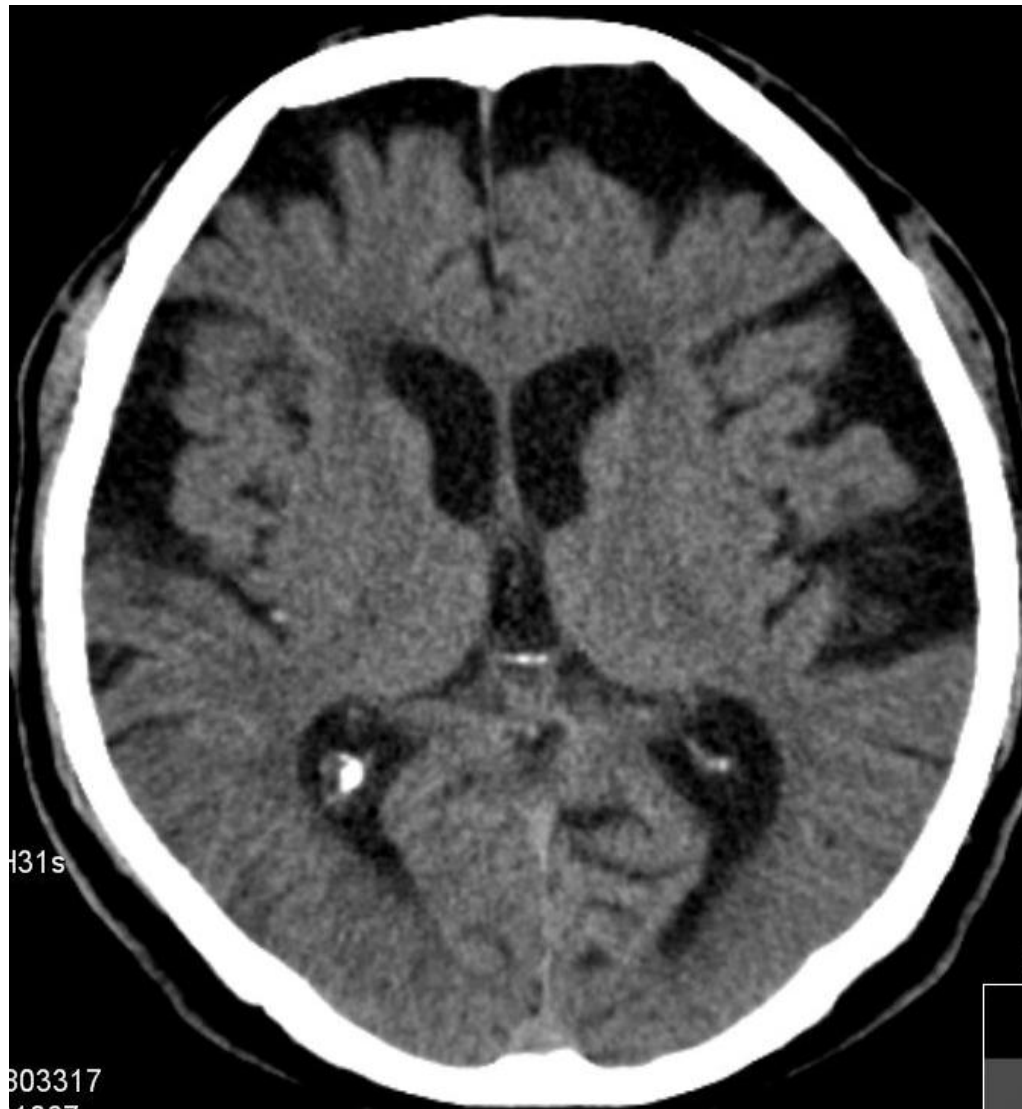
1. FTD med dominerande drag av **beteendestörning**
 - FTD-bv
 - mest störning av personlighet, känslor och sociala förmågan
2. FTD med dominerande drag av **språkstörning**
 - Primär progressiv afasi
 - Semantisk demens
 - Progressiv icke flytande afasi
3. FTD med dominerande drag av **motorikstörning**
 - Motoneuronsjukdomar (ALS)
 - Atypisk Parkinsonism (PSP; CBD)



Utredning FTD

- Labprover
- Kognitiv testning
 - Mer frontal inriktade tester:
 - Stroop test, Wisconsin card sorting test.....
- CT / MRT

3. Kognitiv utredning MRT eller CT



Utredning FTD

- Labprover
- Kognitiv testning
- CT / MRT
- **Lumbalpunktion vb**
- **Logopedisk utredning vb**
- **Social utredning, omhändertagandet av närstående**

Frontotemporallobsdemens - behandling

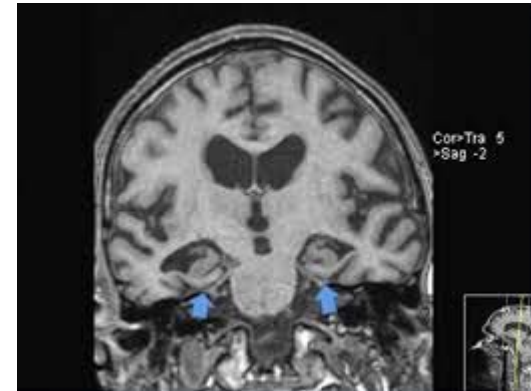
- **Finns ingen specifik behandling i nuläget!**
 - SSRI viss effekt i studier
 - humörsvängningar
 - förändrat matbeteende
 - Bensodiazepiner viss effekt
 - Hyperaktivt beteende
 - Neuroleptika fungerar som regel dåligt!
 - Ebixa ?
 - Bra bemötande (SHT info!!)
 - Utbildning och information till närstående
 - Ev. ansökan om stöd via LSS



Sammanfattning

Alzheimers sjukdom

- Symptombild:
 - Närminnesproblem, "head turning sign", lappar
 - Språkproblem
 - Orienteringsproblem
- Utredning:
 - MMSE: - på minne, - på orientering,
 - CT: Hippocampusatrofi
 - LP: ↓ Beta amyloid, ↑ Tau + fosfo Tau
- Behandling:
 - Acetylcholinesterashämmare +/- Memantine



Vaskulär demens

- Symptombild:
 - Nedsatt initiativförmåga, passivitet
 - Förändrat gångbild, balansproblem
 - Irritabilitet, depressivitet
- Utredning:
 - MMSE mer diffus bild, koncentrationsproblem
 - CT: vaskulära förändringar, (kortikal/subkortikal/strategisk)
- Behandling:
 - Primär- och sekundärprevention
 - Memantine?



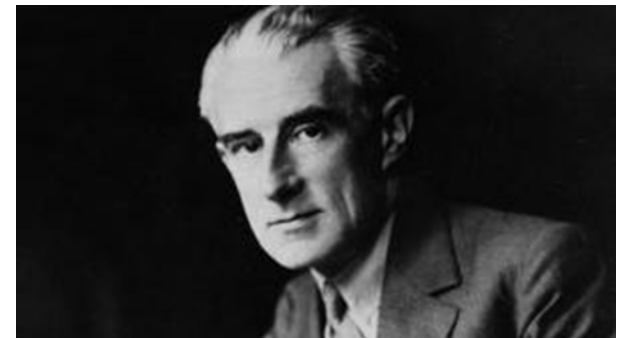
DLB / PDD



- Symptombild:
 - Parkinsonism, Synhallucinationer, Fluktuation
 - Ortostatism
 - Långsamhet
- Utredning:
 - MMSE: - på räkneuppgift, summa:orienteringspoäng>3
 - Stora svårigheter med rituppgifter (pentagoner, klockan)
- Behandling:
 - Acetylcholinesterashämmare +/- Memantine

Frontotemporal Demens

- Symptombild:
 - Ingen sjukdomsinsikt
 - Flack, kyligt, förändrat beteende + personlighet
 - Perseveration, stereotypi, ändrat matbeteende
 - Språkproblem
 - Motoriska symptom (ALS;PSP;CBD)
- Utredning:
 - Speciella, mer frontal inriktade tester, neuropsykolog
 - CT: frontal + temporal atrofi
 - Ev SPECT
- Behandling:
 - symptomatisk



Tack för uppmärksamheten!



Sibylle Mayer, Minneskliniken Malmö
sibylle.mayer@skane.se