



# Vilka är de vanligaste demenssjukdomarna och hur skiljer man dem åt?

Anne Börjesson Hanson

Överläkare, Med Dr

Minnesmottagningen

Sahlgrenska universitetssjukhuset



## Varför ska man utreda och ställa rätt diagnos?

- För patientens skull, diagnosen ska vara till nytta för patienten
- Utesluta annan behandlingsbar sjukdom
- Förståelse för symtom och behov
- Bästa möjliga behandling, bemötande och omvårdnad
- Förväntad progress, beredskap



## De vanligaste orsakerna till demens

Alzheimers sjukdom 60-70%

Vaskulär demens 20-40%

Frontotemporal demens 5-10%

Lewykroppsdemens 5-20%

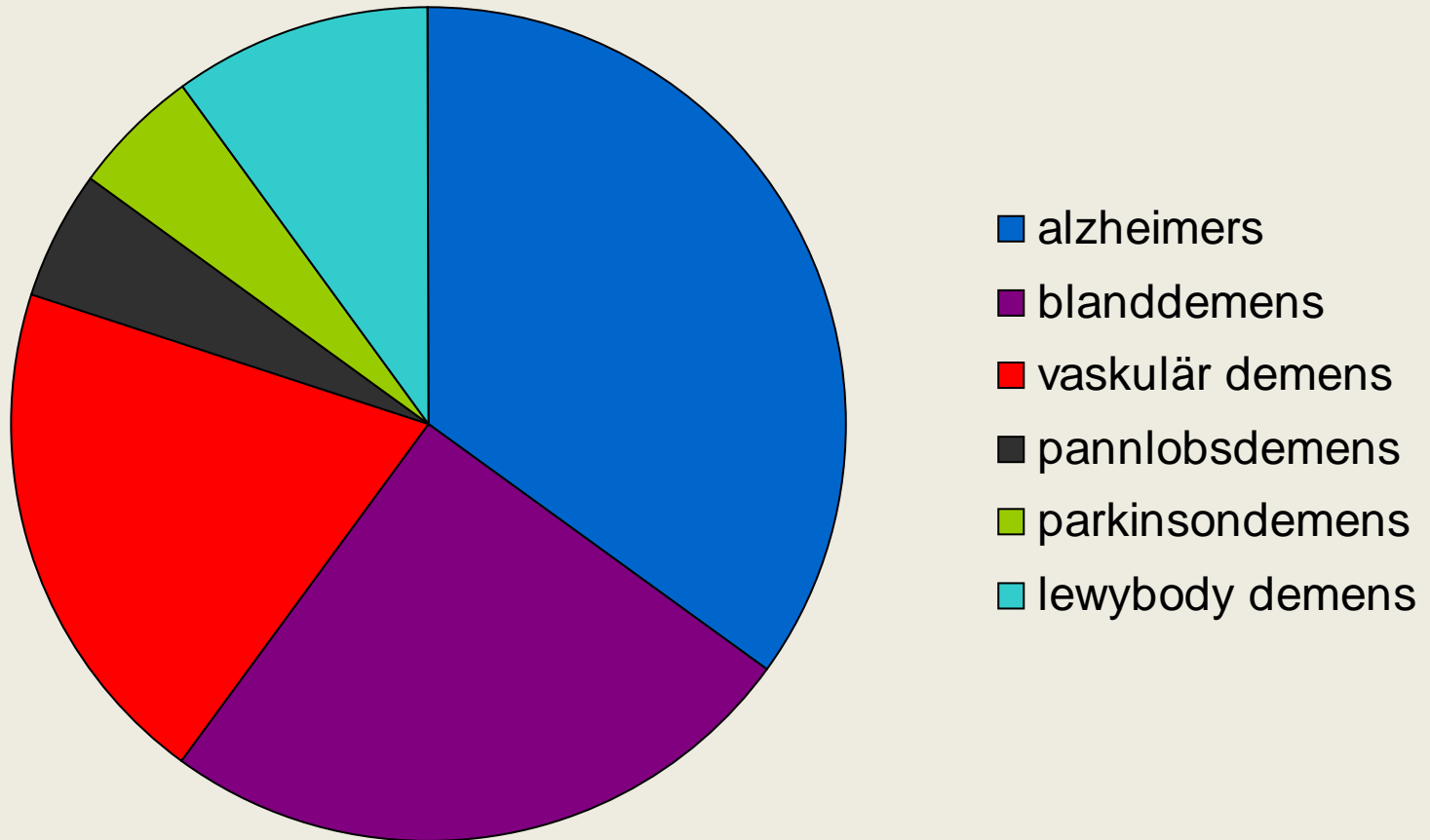
Demens vid Parkinsons sjukdom 5-10%



**Blanddemens**



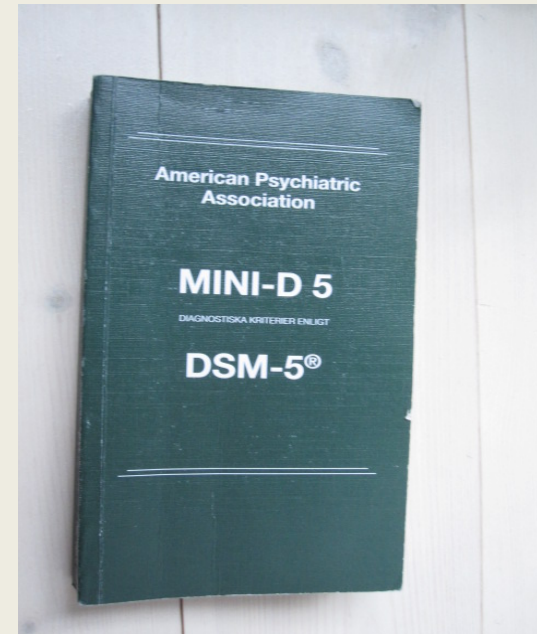
# Fördelning av olika demenstyper



# Diagnoskriterier enligt DSM-5

## Kognitiv sjukdom och lindrig kognitiv funktionsnedsättning

- Alzheimertyp
- Frontotemporal lobär degeneration (pannlobsdemens)
- Lewykroppstyp
- Vaskulär typ
- Traumatisk hjärnskada
- Substansbruk/läkemedelsbruk
- HIV-infektion
- Priontyp (Creutzfeld-Jacobs sjd)
- Parkinsontyp
- Huntingtontyp (Huntingtons sjukdom)
- Annat medicinsk tillstånd
- Multipel etiologi
- Ospecificerad





## Allmänna kriterier för Kognitiv sjukdom $\approx$ Demens

- A. Betydande nedsättning inom en eller flera kognitiva domäner
- B. Begränsning av personens självständighet i vardagliga aktiviteter
- C. Förekommer INTE enbart i samband med konfusion
- D. Förklaras inte bättre av annan psykisk ohälsa



Allmänna kriterier för

# Lindrig kognitiv funktionsnedsättning

- A. Betydande nedsättning inom en eller flera kognitiva domäner
- B. Begränsar **INTE** personens självständighet i vardagliga aktiviteter
- C. Förekommer inte enbart i samband med konfusion
- D. Förklaras inte bättre av annan psykisk ohälsa



# Kognitiva domäner

1. Inlärning och minne
2. Uppmärksamhet (bibehållen, delad)
3. Exekutiv funktion (planera, organisera, genomföra en uppgift)
4. Språklig förmåga (uttrycka sig, förstå)
5. Perceptuell – motorisk förmåga (praktisk förmåga)
6. Social kognition (uppfatta ansiktsuttryck och kroppsspråk)



# Likvor-biomarkörer vid demensutredning

<b>Sjukdom</b>	<b>Total tau</b>	<b>Fosforylerat tau</b>	<b>Beta-amyloid</b>
Normalt åldrande	Normalt	Normalt	Normalt
Depression	Normalt	Normalt	Normalt
Parkinsons sjukdom	Normalt	Normalt	Normalt
Alkohol demens	Normalt	Normalt	Normalt
<b>Alzheimers sjukdom</b>	<b>Måttligt-kraftigt ökat</b>	<b>Måttligt-kraftigt ökat</b>	<b>Måttligt-kraftigt sänkt</b>
Lewy-body demens	Normalt-lätt ökat	Normalt	Lätt-måttligt sänkt
Frontotemporal demens	Normalt-lätt ökat	Normalt	Normalt-lätt sänkt
Vaskulär demens	Normalt-lätt ökat	Normalt	Normalt-lätt sänkt
Creutzfeldt-Jakobs sjukdom	<b>Mycket kraftigt ökat</b>	Normalt-lätt ökat	Normalt-lätt sänkt



## Kognitiv sjukdom, Alzheimerotyp (DSM-5)

1. Kriterierna för kognitiv sjukdom är uppfyllda
2. Smygande debut och gradvis progress av minnesnedsättning och försämring inom minst ytterligare en kognitiv domän
3. Förklaras inte bättre av annan sjukdom

*Uteslutningsdiagnos!*

*Beror på hur mycket man undersöker.*

*Fortfarande inget om biomarkörer!*



# Kognitiv sjukdom

## Frontotemporal lobär degeneration (DSM-5)

- A. Kriterierna för kognitiv sjukdom är uppfyllda
- B. Smygande debut och gradvis progredierande funktionsnedsättning
- C. Antingen (1) eller (2):
  - 1) **Beteendepåverkan**
    - a. Tre eller flera av följande:
      - i. Avhämmat beteende
      - ii. Apati och tröghet
      - iii. Förlust av förmåga till sympati eller empati
      - iv. Persevererande, stereotyp eller tvångsmässigt/ritualiserande beteende
      - v. Hyperoralt beteende och förändrade matvanor
    - b. Betydande försämring av social kognition och eller/exekutiva förmågor
  - 2) **Påverkad språklig förmåga:** Minskat spontant tal, svårt att hitta ord, benämningssvårigheter, svårt med grammatik och ordförståelse



# Kognitiv sjukdom

## Frontotemporal lobär degeneration (DSM-5) *forts.*

D. Inlärning och minne samt praktisk förmåga är reativt opåverkade

E. Kan inte bättre förklaras av annan sjukdom

Sannolik FTD om 1) eller 2):

- 1) Familjeanamnes eller genetiskt belägg för mutation
- 2) Frontal och/eller temporal atrofi



# Kognitiv sjukdom, Lewykroppstyp (DSM-5)

- A. Kriterierna för kognitiv sjukdom är uppfyllda
- B. Smygande debut och gradvis progredierande funktionsnedsättning
- C. Kombination av 1) kärnsymtom/sjukdomstecken och 2) associerade symtom
  - 1) Kärnsymtom och sjukdomstecken:
    - a) Påtagligt varierande uppmärksamhet och skärpa (fluktuationer)
    - b) Detaljerade och verklighetstroga synhallucinationer
    - c) Parkinsonism som debuterat efter kognitiva symtom
  - 2) Associerade symtom och sjukdomstecken
    - a) REM-sömnstörning
    - b) Uttalad neuroleptikaöverkänslighet

Sannolik: minst TVÅ av 1) *eller* ETT av 1) och ETT eller flera av 2)

- D. Förklaras inte bättre av annan sjukdom



# Vaskulär Demens

(VaD, VD)

- Demens efter stroke
- Multi-infarktdemens
- Demens till följd av “småkärlssjuka”
  - subkortikal vaskulär demens



# Kognitiv sjukdom, Vaskulär typ (DSM-5)

- A. Kriterierna för kognitiv sjukdom är uppfyllda
- B. Den kliniska bilden talar för vaskulär etiologi, något av följande:
  - 1) Debut direkt i samband med stroke
  - 2) Påfallande nedsättning av komplex uppmärksamhet, inkl bearbetningshastighet och frontal-exekutiv funktion (mental förlångsamning och nedsatt initiativförmåga)
- C. Belägg för cerebrovaskulär sjukdom (strokeanamnes, infarkt eller uttalad småkärlssjuka på CT/MR, fokalneurologi) som bedöms kunna förklara den kognitiva sjukdomen
- D. Förklaras inte bättre av annan sjukdom



*Arch Neurol. 2003 Mar;60(3):387-92*

## **Prevalence and Characteristics of Dementia in Parkinson Disease**

***An 8-Year Prospective Study***

*Dag Aarsland, MD, PhD; Kjeld Andersen, MD, PhD; Jan P. Larsen, MD, PhD;  
Anette Lolk, MD, PhD; Per Kragh-Sørensen, MD, DMSc*

Efter 8 år med Parkinsons sjukdom  
hade 80% utvecklats demens





# Kognitiv sjukdom, Parkinsontyp (DSM-5)

- A. Kriterierna för kognitiv sjukdom är uppfyllda
- B. Störningen utvecklas under pågående Parkinsons sjukdom
- C. Smygande debut och gradvis försämring av kognition
- D. Förklaras inte bättre av annan sjukdom



# Att differentiera mellan Alzheimers sjukdom och vaskulär demens

## ***Alzheimers sjukdom***

Smygande debut och relativt jämn progress

*Kamoufleras ibland av partner och upplevs som plötslig debut om partner tas in på sjukhus eller avlider*

Kan debutera med praktiska svårigheter eller språkstörning men relativt väl bevarad inlärningsförmåga och minne

Andra orsaker ska uteslutas

## ***Vaskulär demens***

Samband mellan vaskulära skador i hjärnan och kognitiva symtom ska göras sannolikt

*Obs! Vaskulära riskfaktorer räcker inte!*



# Att differentiera mellan Alzheimers sjukdom och Lewykroppsdemens

Lewybodypatienter har tidigt visuospatiala problem (svårt att hitta) och svårt med siffror, men bra minne, tids- och rumsorientering

- Initialt är behandlingen i princip densamma
- DAT scan - om det är väldigt viktigt att differentiera (blodflödesmätning med ligand som fastnar på dopaminreceptorer)

*Obs! DAT scan kan inte användas för att skilja Lewybodydemens från Parkinsondemens*

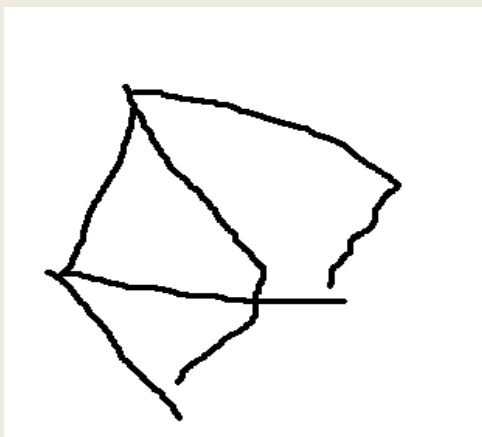
# MMT/MMSE vid Lewykroppsdemens

## Tumregel

Dela totalpoängen med summan av poängen från de två första frågorna

Om resultatet blir mindre än 3 talar det för Lewykroppsdemens

Exempel:  $22 / 9 = 2.44$



9 {

Pat poäng	max poäng	
4	(5)	<b>ORIENTERING</b> Fråga patienten vad det är för: År. Årstid. Datum. Veckodag. Månad.
5	(5)	Fråga patienten var han/hon är ... Land. Län. Kommun (Stad). Sjukhus (Vårdcentral/Bostadsområde). Våningsplan.
3	(3)	<b>REGISTRERING</b> Nämner tre föremål (ex nyckel, tandborste, lampa). Be patienten repetera dem. Den första repetitionen avgör antalet poäng, men fortsätt repetera orden till patienten lärt sig dem (upp till 6 ggr). Antal försök som krävdes för inläring: .....
1	(5)	<b>UPPMÄRKSAMHET OCH BERÄKNING</b> Be patienten börja vid 100 och dra ifrån 7, och sedan fortsätta dra ifrån 7 tills du säger stopp (93-86-79-72-63). Ett poäng för varje rätt svar. Om patienten inte kan eller inte vill medverka ges 0 poäng. Be patienten bokstavera ordet "konst" baklänges. Om patienten gör fel men sedan fortsätter rätt, räkna antalet rätt (ex tsnok 5p, tsonk 3p). OBS! Vid förnyad räkning av samma patient ska det alternativ som användes första gången användas.
2	(3)	<b>MINNE</b> Be patienten återge de tre ord du tidigare bad honom/henne lägga på minnet.
2	(2)	<b>SPRÅK</b> Pröva benämningaförmågan genom att peka på en klocka och fråga patienten vad det är. Gör samma sak med en penna.
1	(1)	Be patienten repetera: "INGA OM, MEN ELLER VARFÖR". Instruera/tala tydligt! Tillåt bara ett försök.
2	(3)	Utför 3-stegsuppmaning: Ge patienten ett blankt papper och säg tydligt: "Tag det här papperet i höger hand, vik det på mitten och lägg det i knät!" Ge ett poäng för varje riktigt utförd uppgift.
1	(1)	Visa patienten texten "BLUNDA" (se baksidan). Be patienten läsa texten och göra som det står. Ge bara poäng om patienten verkligen blundar.
1	(1)	Be patienten skriva en mening (längst ned på blankettens baksida). Dikttera inte. Meningen måste innehålla subjekt och predikat och vara förståelig.
0	(1)	<b>SPATIAL FÖRMÅGA/KOPIERING</b> Be patienten rita av figuren på blankettens baksida. Alla 10 vinklarna skall finnas och överlappningen skall forma en fyrhörning. Tremor och rotation ignoreras.
22		

Ref. Sebastian Palmqvist



# Att tänka på om diagnos ställs i senare sjukdomsskede...

Försök få reda på symtom och förlopp under tidigare sjukdomsskede

I senare skede av Alzheimers sjukdom förekommer:

- exekutiv svikt / apati
- konfusion / fluktuationer
- frontala symtom
- hallucinationer
- vanföreställningar
- förlust av språk
- subkortikala symtom
- parkinsonism
- epilepsi