

Sykehuset Innlandet HF | HELSE + SØR-ØST

## Demenssykdommene

**Bjørn Lichtwark**  
Spesialist i allmenntilleggsmedisin – kompetanseområdet alders- og sykehjemsmedisin  
Spesiallege/stipendiat Alderspsykiatrisk avdeling/Forskningscenteret for Aldersrelatert Funktionsvikt og Sykdom  
Sykehuset Innlandet

## Demenssykdommer - De fem store – og en til



- Alzheimer Sykdom (AD) 50-70 %
- Vaskulær demens (VAD) 20-25 %
- Lewy Body Demens (DLB) 10-20 %
- Frontotemporal Demens (FTD) 5-10 %
- Demens ved Parkinsons sykdom (PD) 2-5 %
- Alkoholrelatert hjerneskade (demens)

## Hvorfor stille årsaksdiagnose til demenssyndromet ?

- Prognose ulik for demenssykdommene
- Lettere å **forstå og forklare** symptomer: kognitive, apsd (nevropsykiatriske) og motoriske (bevegelser)
- Miljøtiltak – kommunikasjon ofte ulik
- Medikamentell behandling ulik
  - Antidemensmedisiner
  - Antipsykotika

## Vår forståelse av demenssykdommen påvirker vår tilnærming til personen


Current Topics in Research

### The Relationship Between “What We Believe” and “How We Care” Among Daughters Caring for a Parent With Dementia

American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias  
2017, Vol. 32(2), 90-95  
© The Author(s) 2017  
Reprints and permission:  
sagepub.com/journalsPermissions.nav  
DOI: 10.1177/1533317517689075  
journals.sagepub.com/home/ajd

SAGE

Cory K. Chen, PhD<sup>1,2</sup>, Karima Clayton, PhD<sup>1</sup>, and Joshua Chodosh, MD<sup>1,3</sup>

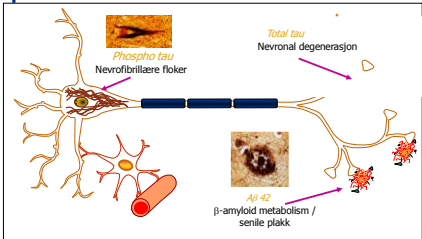


## Auguste Dieter

Døde 55 år gammel i 1905.

Obdusert etter sin død, histopatologien beskrevet av Alzheimer som typiske for AD

## Nevrofibrillære floker og betaamyloid plaques ved AD



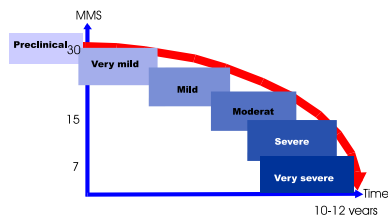
### NINDS-AIREN\*-kriteriene for AD

- Svekket hukommelse
  - Svekkelse av **minst** én annen kognitiv funksjon
  - **Progresjon over tid (kan være langsom)**
  - Ikke akutt delirium/ skal ha normal bevissthet
  - Andre årsaker til demens må utelukkes (utelukkelsesdiagnose)
- \* National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences

21.11.2018



### Sykdomsutvikling ved AD



21.11.2018



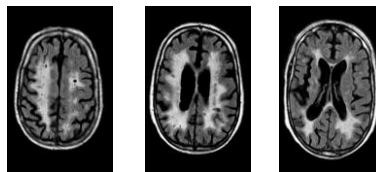
### Vaskulær demens

Hjerneinfarkt (slag)

21.11.2018



### Vaskulær demens p.g.a ischemiske forandringer (småkarsykdom)



21.11.2018



### NINDS-AIREN\*-kriteriene for vaskulær demens

1. Klinisk demensdiagnose (ICD-10)
2. Klinisk diagnose av cerebrovaskulær sykdom (hjernekar sykdom)
3. **Tidsmessig relasjon mellom 1 og 2; eller plutselig debut og/eller fluktuerende forløp**
4. Bekreftelse av cerebrovaskulær funn med CT eller MR

\*) National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences

21.11.2018



### Vaskulær demens – generelle trekk

- TIA eller hjerneslag i sykehistorien (ofte)
- Hypertensjon, atrieflimmer og bilyder over halskar er vanlig
- Kognitiv svikt (KS) er ofte ujevn, brå debut ofte
- Symptomer avhengig av lokalisasjon av hjerneskaden
- Fokale nevrologiske tegn og symptomer (eks. dysfasi)
- **Redusert tempo – motorisk og kognitivt**
- **Apati, initiativløshet** – depresjon hyppig
- Kan være vanskelig å skille fra AD – obs. blandingsdemens vanlig

21.11.2018



## Egil Hansen

68 år, gift og to barn.

Siste 2-3 år har han blitt mer uoppmerksom, alt går saktere.  
Søvnvansker, mareritt enkelte netter  
Han har enkelte dager hvor kona synes hukommelsen hans svikter.  
Disse dagene ser han ofte to personer som sitter i sofaen i stua.  
Stivhet/treghet i kroppen, og har falt/snublet 2 ganger siste 2 mndr.

21.11.2018



## Demens med Lewy-legemer (DLB)

### Forekomst

- 15-20 % av demenspopulasjonen: DEM-Vest us 2010 (Aarsland, Rogne et al) : 17 %

### Patologi

- Lewy-legemer i hjernestammen og diffust utbredt i hjernebark og celledød i samme områder.
- Alfa-synuklein (protein): aggregasjon
- Acetylkolin tap i synapsene, bevarte reseptorer.

21.11.2018



## Demens med Lewylegemer – nye kriterier fra 2017

- **Demenskriterier (ICD-10)**
- **Kjernekrterier:** (2 eller flere sannsynlig DLB, 1 alene: mulig DLB)
  - **Fluktuerende** kognitiv svikt (særlig oppmerksomhet, eksekutiv, visuospatial)
  - Gjentatte syns-hallusinasjoner
  - REM søvn forstyrrelse
  - Parkinsonisme

McKeith et al. Neurology 2017; 89:88-100 (DLB Consortium)

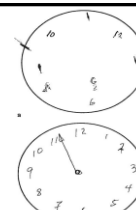


Figure 1. Clock-drawing test. (a) Drawing of a clock by a person with no cognitive or psychiatric risk factors. (b) Drawing of a clock by a person with cognitive and psychiatric risk factors. (c) Drawing of a clock by a person with cognitive and psychiatric risk factors and a positive MDS-ADL score. (d) Drawing of a clock by a person with cognitive and psychiatric risk factors and a positive MDS-ADL score. (e) Drawing of a clock by a person with cognitive and psychiatric risk factors and a positive MDS-ADL score. (f) Drawing of a clock by a person with cognitive and psychiatric risk factors and a positive MDS-ADL score.



## Demens med Lewylegemer – nye kriterier fra 2017

- **Støttende for diagnosen:**
  - Overfølsomhet for antipsykotika.
  - Ustøhet, fall
  - Besvimelse eller episoder der pas. ikke er kontaktpar
  - Autonom svikt: lav blodtrykk (ortostatisk), inkontinens, obstipasjon
  - Vrangforestillinger
  - Apati, angst og depresjon

McKeith et al. Neurology 2017; 89:88-100 (DLB Consortium)



## Biomarkører som indikerer DLB

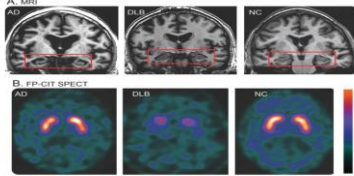
- DAT Scan: reduksjon i dopamin transportproteinet
- Hjertescintigrafi: lavt opptak av iod
- REM-søvnforstyrrelse ved polysomnografi
- 1 kjernekrterium og 1 positiv biomarkør: **sannsynlig DLB**

McKeith et al. Neurology 2017; 89:88-100 (DLB Consortium)



## Billeddiagnostikk ved AD og DLB

Figure 1 Coronal T1-weighted MRI and <sup>18</sup>F-fluoride FP-CIT SPECT images in Alzheimer disease (AD), dementia with Lewy bodies (DLB), and normal controls (NC)



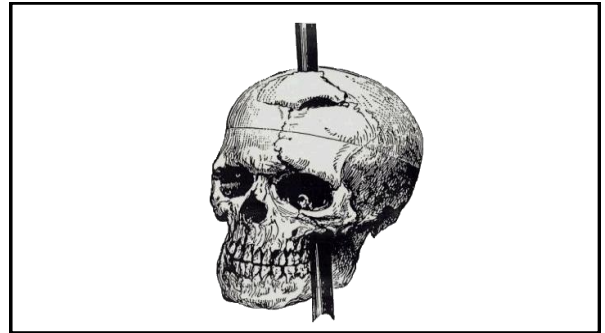
(A) On the MRI, note the relative preservation of medial temporal lobe volume (circled) in DLB, which is similar to NC, whereas atrophy is obvious in AD. (B) On the FP-CIT SPECT images, note the normal uptake in DLB, which is restricted to the caudate (boxed) or full-strip appearance) compared to the robust uptake in the caudate and putamen in AD and NC (normal appearance). Reproduced with permission from Dr. Neil Lane, Mayo Clinic, Rochester, MN.

21.11.2018

Neurology 89 - July 4, 2017

93

Sjkehuset Innlandet HF



Sjkehuset Innlandet HF | HELSE + SDR ØST

## Hvem var Phineas Gage (1825-1860)???

Amerikansk jernbanearbeider som i 1848 i en ulykke fikk et jernspett på ca. 3 cm i diameter og 1 meter langt inn i venstre side av ansiktet, gjennom venstre øye og ut på toppen av kraniet. Han overlevde.... men endret personlighet...

## Frontotemporal demens (FTD)



Sjkehuset Innlandet HF

## Frontotemporal Demens - samlebetegnelse

- Forekomst: 4-15/100 000 før 65 års alder (usikre tall)
- De aller fleste er under 65 år ved debut
- De ulike frontotemporale demenssykdommene er vanskelig å holde fra hverandre klinisk
- Lite tap av Acetylcholin, men tap av Serotonin.
- Betydelig genetisk komponent 40-50 % (10-20 % autosomal dominant)
- Kan sees samtidig med ALS – atypisk parkinsonisme

21.11.2018

Sjkehuset Innlandet HF

**Kalla Blad**  
LØRDAG 19. OKTOBER 2017

**FIKK DEMENSSYDDOM 38 ÅR GAMMEL**

**Vil alltid savne mamma**

66 år gamle Ingrid (til høyre) savner sin mor som hun fikk demenssyddom for mange år siden. Hun vil alltid savne henne som en glad demenssyddom.

66 år gamle Ingrid (til høyre) savner sin mor som hun fikk demenssyddom for mange år siden. Hun vil alltid savne henne som en glad demenssyddom.

Sjkehuset Innlandet HF

### Frontotemporal Demens (FTD) – 3 hovedtyper

- Frontallaptsdemens (FTLD): atferdsvariant (over 50 % av FTD)
- Progressiv nonfluent Afasi (PA): Ve. fronto-temporal lapp.
- Progressiv fluent afasi (Semantisk Demens, SD): Vesentlig Temporal Sykdom

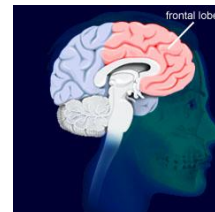
21.11.2018



### Frontallappene (pannellappene)

#### Involvert i:

- Emosjoner (regulering)
- Sosial interaksjon
- Arbeidshukommelse
- **Språk produksjon**
- **Initiativ og motivasjon**
- Spontanitet
- Bevegelse
- Problemløsning
- **Impuls kontroll**



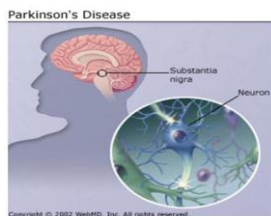
21.11.2018



### Demens ved Parkinsons sykdom

#### • Parkinsons sykdom:

1. Tremor (hvile)
2. Rigiditet
3. Bradykinesi
4. (Postural instabilitet (ustøhet))



21.11.2018



### Demens ved Parkinsons sykdom (PD)

- 80-90 % vil utvikle demens i forløpet av Parkinsons sykdom (50 % etter 10 år)
- 10-35 % har mild kognitiv svikt ved diagnosetidspunktet
- **DLB og PD mange felles kliniske og patologiske trekk**  
(Up to date - september 2017)
- Ved DLB kommer demenssymptomene **før eller samtidig** med parkinsonisme.
- **«1 års regel»:** Ved Parkinsons Sykdom: parkinsonisme kommer minimum 1 år før demenssymptomer.

21.11.2018



### Årsaker demens ved PD

- Lewy legeme patologi: Alfa-synuklein (protein): aggregasjon
- Redusert mengde av neurotransmittere
  - Acetylkolin (globalt)
  - Serotonin
  - Noradrenalin
- Kan behandles med acetylkolinesterase-hemmere
  - 15 % har klinisk nytte av behandlingen

21.11.2018



### Balanse i dopaminsystemet



- Behandling med legemidler mot psykose kan føre til alvorlige, ofte irreversible Parkinson lignende symptomer som stivhet og dårlig motorikk

21.11.2018



### Behandling av psykosesyntomer ved DLB eller PD

- Redusere dopaminbehandlingen
- Liten dose antipsykotika
  - Leponex, 12.5 – 100 mg
    - OBS! Agranulocytose
  - Seroquel, opp mot 200 mg
    - Dårligere dokumentasjon en Leponex



### Behandling av psykose

- Er medikamentell behandling virkelig nødvendig ?
- Redusere dopaminbehandlingen
- Liten dose antipsykotika
  - Leponex (klozapin), 12.5 – 100 mg: i samarbeid med spesialisthelsetjenesten
    - OBS! Agranulocytose
  - Seroquel, opp mot 200 mg
    - Dårligere dokumentasjon en Leponex



### Alkoholrelatert hjerneskade: ARHS

- **ARHS: et fellesbegrep:** alle typer hjerneskade/sykdom grunnet alkohol: fra Wernicke-Korsakoff syndrom (WKS) til den mer vanlige subtile frontale dysfunksjon
- 75 % av alle personer med ARHS bedres ved god, systematisk spesialisert behandling og avhold
- Ser bedring opptil 3 år etter totalavhold og behandling. Konsekvenser for oppfølging – og behandlingsfilosofi



### Alkoholrelatert hjerneskade: ARHS

- 25 % av personer med ARHS har samtidig sekundære mikrovaskulære slagtilstander og/eller hodetraumer (Wilson et al. 2012)
- Uenighet om definisjonen/innholdet i begrepene alkoholrelatert demens – og WKS
- Uheldig å bruke begrepet demens ? Nihilisme ? Moralisme ?



### Alkoholrelatert hjerneskade - forekomst

- **Alkoholrelatert demens** er et uavklart begrep
- Hukommelsesklinikker: 3-5 % alkoholrelatert demens
- Under 65 år: ca. 10 % av demenstilstander (hjemmeboende med tidlig demens)
- Postmortem: **WKS:** 1-2 % av befolkningen og 10 % av alkoholmisbrukere
- Sykehjem: 10-24 % av de med demens
- Postmortem studie: av 40 000 hjemmeboende 0,5-1,5 % i den voksne befolkningen hadde **ARHS** forandringer – de fleste ikke erkjent klinisk. (Cook et al. 1998)



### Kognitiv profil ved ARHS

- Hukommelsestap:
  - fra etter debut høyt alkoholbruk
  - redusert utsatt gjenkalling og innlæring
- Svikt i eksekutive funksjoner, visospasiale funksjoner, psykomotorisk tempo
- Frontale symptomer: redusert dømmekraft, innsikt, impuls kontroll, apati
- Bevarte språkfunksjoner – kan ha dysartri
- Ved avhold: stabilitet eller bedring



## Wernicke-Korsakoff syndrom

- **Tiaminmangel (vitamin B1) og direkte alkoholskade:**
  - Akutt Wernicke encephalopati, den akutte, iblant reversible fasen:
    - delirium, oftalmoplegi/nystagmus, ataxi
    - bare 10% har klassisk triade
    - 80-90% overres
  - Korsakoff syndrom, kroniske fase:
    - nedsatt hukommelse og innprentingsevne
    - nedsatt sykdomsinnsikt
    - følelsesmessig avflatning
    - intellektuell treghet
    - konfabulasjoner

39



## Behandling akutt Wernicke encephalopati

- Umiddelbart Tiamin i.m eller i.v. (400-500 mg pr døgn)
- Tiamin i.m eller i.v. høy dose i 3 dager, så lavere dose i 3-5 dager til klar bedring, så overgang til pr.os. (15 mg x3 i mange uker)
- Tiamintilskudd pr os. til alle med eller risiko for ARHS .
- Ev Vitamin B12
- Ev magnesiumkorreksjon/kaliumkorreksjon

40



## Behandling ved Korsakoff syndrom (KS)

- Irreversibelt ? Vanskelig å gradere ARHS – vanskelig å vite når skaden er irreversibel - Opptil 21 % av KS bedres (Victor M. et al 1971)
- Avholdenhet er en betingelse
- Vurder kognisjon regelmessig – bedring opptil 3 år ved avhold ved ARHS
- Gjenta cerebral MR, se etter bedring ved avholdenhet – vaskulære skader ?



## Behandling ved Korsakoff syndrom (KS)

- Samtykkekompetanse ? Kap 4 A vedtak ?
- Støttebehandling medikamentelt: Tiamin til alle, og event. Antabus eller Campral
- **Psykososiale støttebehandling:** støtte opp om avholdenhet – opptrening – er sykehjem egnet ?
- Hvor skal disse pasienten behandles ?

