

MULTIDISCIPLINÄRT FOKUS PÅ KOGNITIV SVIKT OCH DEMENS



CHRISTER NILSSON, docent, överläkare, verksamhetschef, verksamhetsområde kognitiv medicin, Universitetssjukhuset i Lund christer.f.nilsson@skane.se

Demenssjukdomarna ådrar sig alltmer uppmärksamhet både nationellt och internationellt, inte minst till följd av det ökande antalet personer med demenssjukdom i en åldrande befolkning. Denna utveckling har lett till en nationell kunskapssammanställning [1] och ett av Socialstyrelsen initierat arbete att ta fram nationella riktlinjer för demenssjukdomar. Riktlinjerna beräknas publiceras under 2009.

Samhällskostnaderna för demenssjukdom är avsevärda och uppskattas av Socialstyrelsen till 50 miljarder kronor årligen, varav ca 85 procent omfattar kostnader för omvårdnad och stöd i kommunal verksamhet [2].

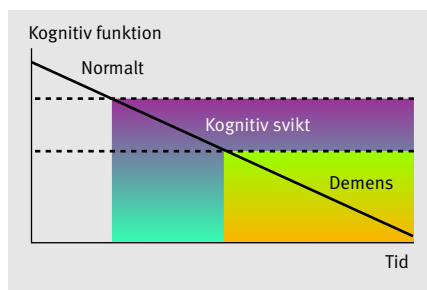
Efter att många av de bakomliggande sjukdomsmekanismerna klarlagts under 1980- och 1990-talen har fokus nu lagts på behandling, omvårdnad och organisationsfrågor [3].

Demensbegreppet

Kognition kan definieras som de tankefunktioner med vilkas hjälp information hanteras. Exempel på kognitiva funktioner är minne, varseblivning, språk och rumsuppfattning. Med kognitiv svikt avses ett tillstånd av förvärvad försämring av den kognitiva förmågan. Begreppet demens innebär inte en sjukdom i sig, utan ett tillstånd där en förvärvad kognitiv svikt har nått en sådan grad att individens funktionsförmåga påverkas signifikant under mer än sex månader.

För en person med progredierande demenssjukdom finns således en relativt lång fas av sjukdomen då det föreligger kognitiv svikt men inte demens (Figur 1). För varje individ som drabbas är det viktigt att karakterisera den kognitiva sviktens grad och natur, dess konsekvenser i vardagen och patientens eventuella hjälpbehov, oavsett om demens föreligger eller inte. I Sverige är å andra sidan demensdiagnos en förutsättning för att

»... en relativt lång fas av sjukdomen då det föreligger kognitiv svikt men inte demens ...«



Figur 1. Utveckling av kognitiv förmåga över tid, från normal kognitiv funktion till kognitiv svikt och demens, vid gradvis progredierande demenssjukdom. Även vid objektivt verifierade kognitiva problem behöver funktionsnedsättningen inte vara av den omfattningen att den drabbade individen har demens. Om den kognitiva svikten signifikant påverkar individens funktionsförmåga i vardagen under mer än 6 månader föreligger demens.

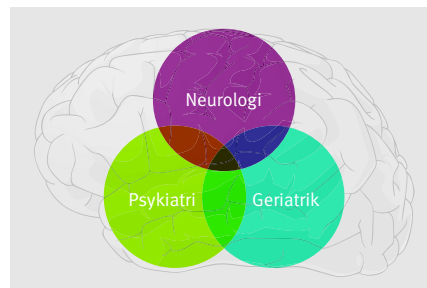
en person med demenssjukdom ska vara berättigad till vissa typer av kommunala stöd- och omvårdnadsåtgärder, t ex dagvård och särskilt boende.

Med demenssjukdomar menar man i allmänhet sjukdomar som vanligen leder till demens. Det förekommer dock kognitiv svikt även vid andra neurologiska sjukdomar. Exempelvis har man under senare år uppmärksammat att en betydande andel av personer med Parkinsons sjukdom utvecklar kognitiv svikt, som dessutom kan vara så uttalad

att demens föreligger. Kognitiv svikt av varierande grad är också vanligt efter stroke och vid multipel skleros (MS). Detta leder i sin tur till stora konsekvenser för både behandling och omvårdnad.

Kognitiv påverkan av läkemedel är vanligt, inte minst hos äldre och patienter med multipla sjukdomar. Risken för kognitiva biverkningar ökar med antalet läkemedel. Mest utsatta är personer som redan har en påverkan på cerebrala funktioner av en eller flera anledningar, där minsta ytterligare belastning kan resultera i hjärnsvikt – konfusion.

Stress, depression och kronisk psykisk sjukdom kan ge varierande grad av kognitiv påverkan. När vissa av dessa sjukdomar kombineras med ett normalt åld-



Figur 2. Handläggning av demenssjukdomar på specialistnivå bör vara multidisciplinär.

rande kan tillståndet misstolkas som att det föreligger en demensutveckling.

Det finns således ett stort antal tillstånd och sjukdomar som ger kognitiv påverkan. Användning av termer som kognitiv svikt respektive kognitiva eller kognitionstörande sjukdomar kompletterar begreppen demens och demenssjukdomar. Kunskapen om kognition och demenssjukdomar brister ofta. Nyligen har föreslagits ökad satsning på utbildning inom detta kunskapsområde – kognitiv medicin [4].

Multidisciplinär handläggning

Diagnostik och behandling av demenssjukdomar utförs av neurologer i många länder, t ex Danmark och Italien, medan det i Sverige som regel är läkare inom äldrepyskiatri eller geriatrik som ansvarar för den specialiserade demensvården. En betydande andel av dem som drabbas av demenssjukdom är äldre, multisykiska och har psykiska symtom se-

SAMMANFATTAT

Demenssjukdomarna utgör en av de största sjukdomsgrupperna i Sverige och innebär en kostnad för samhället på ca 50 miljarder kronor årligen.

För närvarande sker en evidensbaserad nationell harmonisering av rutinerna för diagnostik, behandling och omvårdnad.

Förbättrad diagnostik har avslöjat nya former av demenssjukdom, och även förekomst av kognitiv svikt vid många andra medicinska tillstånd.

Demenssjukdomar bör handläggas multidisciplinärt i samarbete mellan geriatrik, neurologi och psykiatri.

kundärt till demenssjukdomen. I själva verket ter det sig rimligt att handläggningen på specialistnivå av personer med demenssjukdom i framtiden bör skötas multidisciplinärt med nära samarbete mellan geriatrik, neurologi och psykiatri (Figur 2).

Ovanligare demenssjukdomar

Alzheimers sjukdom har, som den vanligaste demenssjukdomen, ådragit sig den största uppmärksamheten vad gäller forskning och utveckling inom demensområdet. Nya kunskaper om demenssjukdomarnas molekylärbiologi och patofysiologi har dock lett till ökad kunskap om andra demenssjukdomar.

Lewykroppsdemens utgör en sjukdomsentitet med distinkt klinisk och neuropatologisk bild, som inte är ovanlig bland äldre. Det är viktigt att känna till lewykroppsdemens, eftersom det finns associerade psykiska, motoriska och dysautonoma symtom som kräver särskild uppmärksamhet och behandling (se artikeln av Boström et al i temat).

Genetiska, molekylärbiologiska och neuropatologiska data har också kunnat klarlägga att frontotemporal demens ingår i ett stort komplex av sjukdomar med starkt varierande kognitiva, beteendemässiga och motoriska symtom (se artikeln av Landqvist et al i temat). Detta ställer större krav på diagnostiken, som i dessa fall ofta behöver göras vid specialiserade centrum.

Diagnostik och diagnoser

Nuvarande kriterier för diagnostik av demens grundar sig på kliniska symtom och fynd, medan definitiv diagnos av den bakomliggande sjukdomen bara kan fastställas genom neuropatologisk undersökning. Sannolikt kommer det i framtiden att bli viktigt att definiera om diagnosen är klinisk (fenotyp), biokemisk/molekylär (»biotyp«) eller genetisk (genotyp). Den kliniska diagnosen baserar sig på hjärnskademönstret enligt anamnes, status, neuropsykologisk utredning och morfologisk och funktionell undersökning (DT/MR/SPECT/PET).

Oftast överensstämmer den kliniska diagnosen med bildgivande och neurokemiska undersökningar, men vid atypiskt förlopp kan likvoranalys och bildgivande tekniker med specifika spårsubstanser ge information om den bakomliggande molekylärbiologiska processen. Det återstår dock att visa i större studier om resultatet av dessa undersökningar korrelerar med den neuropatologiska bilden.

Ökad kännedom om den molekylära patologin vid olika neurodegenerativa

sjukdomar har även lett till en utveckling av den neuropatologiska diagnostiken, med specifika immunhistokemiska undersökningar av ett ökande antal sjukdomsassocierade proteiner som ett av de främsta verktygen. Mutationer i vissa gener kan ge upphov till neurodegenerativ sjukdom, inklusive hereditär alzheimer och parkinson. Den kliniska och molekylärpatologiska bilden kan dock variera inom samma släkt trots att drabbade individer har samma mutation.

För att kunna sätta in behandling är det önskvärt att kunna ställa en specifik diagnos så tidigt som möjligt. Exempelvis har man visat att atrofi av hippocampus påvisad med magnetresonansteknik (MR) är korrelerad till förekomst av Alzheimers sjukdom (se artikeln av van Westen et al i temat).

Ännu mer lovande är de studier där man funnit ett starkt samband mellan nivåerna av de neurokemiska markörerna tau och betaamyloid i cerebrospinalvätska och den kliniska diagnosen Alzheimers sjukdom (se artikeln av Zetterberg et al i temat). Hos personer med lättare minnesbesvär, av graden lindrig kognitiv störning, är patologiska nivåer av tau och betaamyloid associerade med ökad risk för utveckling av alzheimer [5]. Förekomst av ökad mängd betaamyloid i hjärnan hos alzheimerpatienter kan även påvisas med hjälp av PET.

Ovanstående fynd ligger till grund för försök att utveckla kriterier för forskning om alzheimer så att dessa även omfattar fynden vid bildgivande tekniker (MRI, SPECT och PET) och neurokemisk undersökning [6]. Selektion av patienter på andra grunder än enbart den kliniska bilden kommer att få utomordentligt stor betydelse för kommande behandlingsstudier vid alzheimer.

Framtida behandlingsmöjligheter

Trots ovanstående resonemang om vikten av tidig diagnostik, är nuvarande behandlingsmöjligheter vid demenssjukdom begränsade. Godkända läkemedel finns bara för symtomatisk behandling av alzheimer och demens vid parkinson.

Utvecklingen av nya sjukdomsbromsande läkemedel grundar sig främst på amyloidhypotesen, men även andra behandlingsprinciper används för utveckling av nya läkemedel (se artikeln av Ingelsson et al i temat). Enligt amyloidhypotesen är inlagringen av amyloidplack i hjärnans bark den centrala patogenetiska sjukdomsmekanismen. Som stöd för hypotesen anförs bl a att hereditära former av alzheimer har mutationer i generna för amyloidprekursorprote-

in (APP) eller enzymer inblandade i metabolismen av APP.

Omvärld, organisation och omvårdnad

Publiceringen av SBU:s kunskapsmanställning utgör grunden för en nationell harmonisering av diagnostik, behandling och omvårdnad [1]. Förhoppningsvis kommer det prioriteringsarbete som ingår i de kommande nationella riktlinjerna för demenssjukdomar att ytterligare underlätta denna process. Ett nytt kvalitetsregister, Svenska demensregistret (SveDem), startade 2007. Detta gör det möjligt att följa upp diagnostik, behandling och stödåtgärder såväl lokalt och regionalt som nationellt.

Kunskapsläget vad gäller interventioner för bemötande av olika typer av symtom och beteendeförändringar vid demenssjukdom är fortfarande bristfälligt (enligt SBU). Det finns däremot vetenskapligt stöd för att psykosociala träningsprogram för anhöriga till personer med demenssjukdom har positiva effekter på de anhörigas välbefinnande (evidensstyrka 2).

Spännande, växande kunskapsområde

Liksom inom andra medicinska fält har utvecklingen inom demensområdet varit snabb de senaste decennierna. En växande förståelse finns i dag för att kognitiv svikt utgör en betydande del av problematiken även vid andra medicinska tillstånd, utöver de traditionella demenssjukdomarna. Handläggningen av kognitiv svikt och demens kräver att vi bryter upp traditionella professions- och administrationsgränser, med hjärnan och dess olika funktioner i fokus.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

1. SBU. Dementia. A systematic review. Stockholm: Statens beredning för medicinsk utvärdering (SBU); 2008. Rapport nr 172E/1-3.
2. Demenssjukdomarnas samhällskostnader och antalet dementa i Sverige 2005. Stockholm: Socialstyrelsen; 2007.
3. Marcusson J, Hoffman W, Klingén S, Minthon L, Sandman P, Strömkvist J, et al. Demensvården behöver reformeras. Resurserna används inte optimalt – dags att evidensbasera värden. Läkartidningen. 2006;103:1022-8.
4. Wallin A, Eriksson S, Kilander L, Wahlund L, Åstrand R, Nilsson C. Kognitiv medicin – Kunskapsfält för framtida specialistutbildning. Läkartidningen. 2008;105:1956-7.
5. Dubois B, Feldman HH, Jacova C, Dekosky ST, Barberger-Gateau P, Cummings J, et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. Lancet Neurol. 2007;6(8):734-46.