



## Demenssjukdomar

### Primärdegenerativa sjukdomar

Primärdegenerativa sjukdomar orsakar demens genom att hjärnceller börjar förtvina och dö i onormal omfattning. Typiskt för dessa sjukdomar är att de kommer smygande. Tillståndet försämras gradvis i takt med att hjärnskadan sprider sig. Förloppet går inte att hejda men symptomen kan i vissa fall lindras.

Symptomen varierar, bland annat beroende på vilken del av hjärnan som skadas. Exempel på primärdegenerativa sjukdomar är Alzheimers sjukdom, Lewykroppsdemens, Parkinsons sjukdom med demens och frontotemporal demens.

### Vaskulär demens

Kallas ibland blodkärlsdemens. Oftast orsakas vaskulär demens genom att blodproppar eller blödningar stryker syretillförseln till hjärnan. Skador kan uppstå i olika delar av hjärnan. Demenssymptomen kommer ofta plötsligt, inte sällan efter en stroke. Tillståndet kan vara stabilt en period för att sedan plötsligt försämras.

Det är inte ovanligt att de allra äldsta har blanddemens, det vill säga både vaskulära skador i hjärnan och Alzheimers sjukdom.

### Sekundära sjukdomar

Det finns många sjukdomar och skador som kan, men inte behöver, leda till demens. En del av dem är behandlingsbara och demenssymptomen kan avhjälpas om åtgärder sätts in i tid.

Exempel är: alkoholskador, skador av lösningsmedel, hjärntumörer, upprepat våld mot huvudet, allvarlig olycka som lett till skada på hjärnvävnaden eller störningar i hjärnans hålrum (hydrocephalus).

Vissa infektioner som kan drabba hjärnan är HIV, herpesvirus, syfilis, borrelia. Störd ämnesomsättning kan ge demenssymptom exempelvis vid över- eller underproduktion av sköldkörtelhormon. Även bristtillstånd av till exempel vitamin B12 kan ge demenssymptom.



## Alzheimers sjukdom

Den i särklass vanligaste av alla demenssjukdomar. Den orsakar 60-70 procent av alla demensfall. Oftast utvecklas sjukdomen smygande under många år.

**Orsaker:** Vid Alzheimers sjukdom börjar proteinet *betaamyloid* klumpa ihop sig och lagras mellan hjärnans nervceller i senila *plack*. Inuti cellerna bildas *fibriller*, små garnnystan, som hindrar transporten av viktiga näringsämnen. Nervceller förtvinar snabbare än normalt och hjärnvävnad förstörs. De sjukliga förändringarna sprider sig och gradvis skadas en allt större del av hjärnan, till att börja med främst i tinning- och hjässloberna. Därefter sprids förändringarna vidare i storhjärnan.

**Vilka drabbas:** Hög ålder är en riskfaktor. I åldersgruppen 70-74 år har mindre än fyra procent sjukdomen, hos dem som är över 90 mer än var tredje.

Arvet har viss betydelse, den som har en eller flera familjemedlemmar med Alzheimers sjukdom löper två-tre gånger större risk att själv insjukna i samma sjukdom. Den som bär på den så kallade sårbarhetsgenen *ApoE4-allelen* löper också ökad risk att insjukna. Hög blodtryck i medelåldern och diabetes är andra faktorer som påverkar risken.

Flertalet som drabbas är äldre. Några få procent insjuknar före 65 års ålder. Det finns också sällsynta rent ärftliga former av alzheimer, som i regel debuterar före 65 års ålder.

**Symptom:** Det börjar ofta med glömska då särskilt korttidsminnet drabbas, med svårigheter att koncentrera sig och att orientera sig utanför närområdet. Andra tidiga symptom kan vara inlärningssvårigheter, nedsatt exekutiv förmåga - svårt att tänka ut, planera och genomföra saker - svårigheter att hitta ord(anomi), oro och ångest.

Gradvis försämras även andra förmågor. Tidsuppfattningen påverkas, omdömet kan försämras. Det blir svårt att forma tankar i ord och svårt att själv säga det man vil (afasi). Agnosi, som ofta kommer ganska sent i sjukdomsförloppet, gör det svårare känna igen föremål och personer och tolka sinnesintryck. Likaså sent i sjukdomen tilltar apraxin vilket innebär att man inte längre kan klä sig, sköta sin hygien, äta själv med mera. Oral apraxi innebär svårigheter att öppna munnen och att hantera mat och dryck i munnen liksom att tugga. Det leder ofta till felsväljningar.

Till sjukdomsbilden hör inte sällan, i medelsvår fas, även hallucinationer, vanföreställningar och beteendeförändringar. Sent i sjukdomen kan parkinsonliknande symptom komma.

**Behandling:** Det finns ingen behandling som botar sjukdomen. Många har nytta av de läkemedel som finns och som kan lindra symptomen.



## Vaskulär demens

Näst vanligast bland demenssjukdomarna är vaskulär demens som också kallas blodkärlsdemens eftersom det handlar om skador och sjukliga förändringar i hjärnans blodkärl.

Egentligen handlar det om flera olika former som tillsammans orsakar 25-30 procent av alla demensfall. Det är vanligt att samtidigt ha både vaskulära skador demens och Alzheimers sjukdom, det vill säga blanddemens, vid hög ålder.

**Orsaker:** Vaskulär demens kan ha olika orsaker. Vanligast är att olika delar av hjärnbarken drabbas till följd av stroke. Bakom om en stroke ligger oftast hjärninfarkter som uppstår när blodproppar fastnar och täpper till hjärnans blodkärl. Det kan också vara så att små blodkärl på grund av åderförfettning löder ihop.

Stroke kan även bero på hjärnblödning då blod från läckande blodkärl tränger in i hjärnvävnad som förstörs.

I båda fallen blir delar av hjärnan utan syre. Följderna brukar bli betydande fysiska funktionshinder. Men stroke kan alltså även leda till demens. Ibland utan fysiska funktionsnedsättningar då enbart kognitiva områden i hjärnan drabbats.

Det finns även andra, ovanligare, orsaker till vaskulär demens men gemensamt är att det handlar om skador på hjärnans blodkärl.

**Symptom:** Vid renodlad vaskulär demens går det nästan på dagen att säga när sjukdomen började. Symptomen kommer då plötsligt. Sedan kan tillståndet vara oförändrat en tid för att sen åter plötsligt försämras. Sjukdomen sker alltså trappstegsvis och inte smygande.

Vanliga symptom är att svårigheter att ta initiativ, nedsatt exekutiv förmåga och personlighetsförändringar.

Förloppet och symptomen varierar hos olika personer beroende på vilka områden i hjärnan som skadas. Förenklat kan man säga att omdöme, impuls kontroll och koncentration försämras om skadorna uppstår i hjärnans framlob. Skador i tinningloben leder till glömska, svårigheter att kommunicera och lära sig nytt. Skador i hjärnans djupare delar, i de allra minsta blodkärlen, leder ofta till långsamma rörelser och svårigheter att planera och utföra saker.

**Behandling:** Några botemedel finns inte, däremot kan olika strategier och mediciner förebygga nya kärlskador. Blanddemens är vanligt och då kan symptomlindrande läkemedel hjälpa.



## Lewykroppsdemens

Den här sjukdomen förväxlas ofta med andra demenssjukdomar och har vissa likheter med Parkinsons sjukdom. Den upptäcktes först i slutet av 1980-talet.

**Orsaker:** Lewykroppar är mikroskopiskt små proteinansamlingar som hos de drabbade finns i nervceller både i hjärnstammen och hjärnbarken. Lewykroppar förekommer också vid Parkinsons sjukdom men är då inte spridda på samma sätt.

**Vilka drabbas:** Oftast personer som är äldre än 65 år.

**Symptom:** Lewykroppsdemens kommer smygande. Ett första sjukdomstecken kan vara störd drömsömn/nattsömn- personen sover oroligt och ropar och fäktar i sömnen. Man kan känna sig förvirrad utan anledning. Glömska eller besvär med att hitta ord är däremot inte vanligt i början.

Typiska symptom är synhallucinationer och nedsatt uppmärksamhet. Den sjuke blir lätt trött och kan även falla av oklar anledning. Symptomen kan variera från milda till starka under samma dag eller från dag till dag. Även blodtrycket, som ofta ligger för lågt, kan pendla oförklarligt.

Efterhand påverkas både kroppsliga och mentala funktioner. Personen känner sig ofta trött. Även problem med minnet är vanligt, men främst under senare delen av sjukdomen och inte lika framträdande som vid Alzheimers sjukdom. Det kan vara svårt att bedöma avstånd och uppfatta saker tredimensionellt.

Stela muskler och långsamma rörelser är vanliga, liksom vid Parkinsons sjukdom. Men vid Lewykroppsdemens kommer de motoriska symptomen ungefär samtidigt som de kognitiva svårigheterna.

**Behandling:** I början kan symptomlindrande mediciner hjälpa, som vid Alzheimers sjukdom.

**Observera att neuroleptika kan ge allvarliga biverkningar.**



## Parkinsons sjukdom med demens

**Orsaker:** Parkinsons sjukdom orsakas av brist på signalsubstansen dopamin. Utmärkande drag är stela leder, darrningar, hasande rörelser och andra motoriska symptom.

Sjukdomen kan även leda till demens, men gör det långtifrån alltid och i sådana fall alltid under senare delen av sjukdomsförloppet. De motoriska symptomen kommer alltid minst ett år innan demenssymptomen visar sig.

**Vilka drabbas:** Personer med Parkinsons sjukdom har 4-6 gånger högre risk att drabbas av demens än normalbefolkningen. Risken påverkas av hur länge man haft sjukdomen, hög ålder och sjukdomens svårighetsgrad.

**Symptom:** Koncentrationssvårigheter. Minnesstörningar och brist på energi. Svårare att planera och ta initiativ, dvs. den exekutiva förmågan försämras. Beteendestörningar och hallucinationer kan förekomma.

Minnesstörningen är mindre svår än vid Alzheimers sjukdom. Nyinläringen försämras inte lika mycket.

**Behandling:** Det finns ingen botande behandling. Symptomlindrande mediciner som används vid Alzheimers sjukdom verkar i vissa fall ha god effekt.

### **Frontotemporal demens (frontallobsdemens, pannlobsdemens)**

**Orsaker:** Sjukdomen leder till nedbrytning av nervceller, främst i hjärnans pannlob och främre delen av tinningloberna. Det finns olika former av sjukdomen, den vanligaste är frontallobsdegeneration av icke-alzheimertyp. Andra tillstånd som kan ge frontallobssymptom är exempelvis ALS, progressiv afasi (drabbar först språket) och Huntingtons sjukdom.

**Vilka drabbas:** Sjukdomen skiljer sig från andra former av demens genom att den framförallt drabbar yngre personer. De som drabbas kan vara 50-60 år och ibland ännu yngre.

**Symptom:** Sjukdomen har ett smygande förlopp. Den börjar inte med minnesproblem. Eftersom hjärnskadan drabbar hjärnans främre del är de första symptomen i regel bristande omdöme och förändrad personlighet. Andra symptom kan vara plötsliga vredesutbrott och känslomässig avtrubning. Den drabbade blir rastlös och självupptagen.



I slutet av sjukdomsförloppet blir talet även mer enahanda och mimiken stel och uttryckslös. Minnet och orienteringsförmågan finns ofta kvar länge. Frontotemporal demens förväxlas ofta med depression, psykos eller annan psykisk ohälsa.

**Behandling:** Något botemedel finns inte. Ibland kan ångestdämpande mediciner hjälpa, men de ska användas med försiktighet.

## Lindrig kognitiv störning, MCI

Mild cognitive impairment förkortas MCI och betyder lindrig kognitiv störning eller svikt på svenska. Så kallas en nedsättning i kognitiva funktioner som bedöms vara större än väntat med tanke på personens ålder. Däremot är inte nedsättningen så stor att en demensdiagnos kan ställas. Orsakerna varierar.

I **DSM 5** har nya begrepp införts. Där ersätts "Demenssjukdom" med begreppet "Kognitiv sjukdom". Lindrig kognitiv störning/svikt ersätts med "Lindrig kognitiv funktionsnedsättning". En sådan kan vara medfödd, förvärvad, tillfällig, förbli oförändrad eller förvärras. Det kan – men behöver alltså inte – handla om mycket tidiga tecken på begynnande kognitiv sjukdom.