

För anhöriga
och personal

Lewy body sjukdom

Elisabet Londos

Överläkare och professor Kognitiv Medicin,
Ängelholm och Lunds universitet.

Innehåll

Vad är Lewy body sjukdom?	3
Lewy body sjukdom	4
Parkinsons sjukdom med demens.....	5
Lewybody demens.....	6
Behandling.....	8
Varför ställs inte diagnosen Lewy body demens/DLB?	9
Lewy body demens kriterier:.....	10
Parkinsondemens kriterier:.....	11
Bemötande vid DLB.....	12
Hallucinationer	13
Aggression/irritabilitet.....	13
Förvirringsepisoder.....	14
Apati.....	14
Parkinsonismen.....	15
Rösten.....	15
Maskansikte.....	15
Falltendens.....	15
Blodtrycket	16
Trötthet.....	16
Drömmar	17
Kognition.....	17
Visuospatialt.....	17
Räkneförmåga.....	17
Sväljningsförmågan.....	18
Vattenkastningsförmågan.....	18
Referenser.....	18

Vad är Lewy body sjukdom?

- Har du vilda drömmar?
- Är du stel i kroppen och långsam i rörelserna?
- Är du onaturligt trött?
- Har du någon gång haft en känsla av att det finns någon hemma hos dig, som inte borde vara där?



Lewy body sjukdom

Lewy body sjukdom (på engelska Lewy body disease) innefattar egentligen per definition både Parkinsons sjukdom utan demens, Parkinsons sjukdom med demens och Lewy body demens (på engelska Dementia with Lewy bodies).

Lewy body sjukdom är alltså ett sjukdomstillstånd i hjärnan där den mest kända sjukdomsbilden är Parkinsons sjukdom. Det är en sjukdom där framförallt rörelseförmågan drabbas och typiska symtom är stelhet, långsamhet och skakningar. Men det är inte bara motoriken som drabbas utan även tankeförmågan. Så många som 55% av Parkinsonpatienter har påverkan på tankeförmågan redan tidigt i förloppet. Utan att ha kognitiv sjukdom (demens). Det brukar yttra sig som långsamhet, tanketröghet, svårighet att byta samtalsämne, svårigheter att komma igång och få saker gjort. Gränsen för när kognitiv påverkan vid Parkinsons sjukdom är signifikant är således inte helt enkel att avgöra i praktiken.

Parkinsons sjukdom med demens

Många Parkinsonpatienter¹ utvecklar så småningom så pass mycket problem med tankeförmågan att man kallar det Parkinsons sjukdom med demens eller Kognitiv sjukdom av Parkinsonstyp. Då har ofta även den tredimensionella rumsuppfattningen, räkneförmågan och den praktiska förmågan drabbats.

För att det ska kallas demens måste tankesvårigheterna vara så uttalade att de påverkar det vardagliga livet – att man inte klarar sig på samma sätt som tidigare, inte är självständig längre. Dvs demens är mer ett uttryck för svår grad av kognitiv sjukdom än en egen sjukdom.

Många drabbas även av störd drömsömn med obehagliga drömmar där de istället för att sova avslappat pratar, ropar, rör sig, slår omkring sig, går upp och gör olika saker.

Synupplevelser i form av människor och djur som man vet inte är verkliga förekommer också.

Till detta fogas ofta en besvärande trötthet.

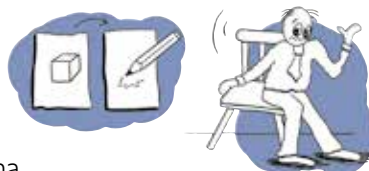
Minnet brukar, tvärt emot vad man ser vid t. ex Alzheimers sjukdom, vara ganska gott!

¹ 48% utvecklade demens efter 15 års sjukdom i en studie och 78% efter 8 års sjukdom i en annan studie.

Lewybody demens

(på engelska *Dementia with Lewy bodies* – DLB, som vi kallar det när vi skiljer det från Parkinsons sjukdom med demens)

Ibland kommer parkinsonproblemen – framförallt stelhet och långsamhet – samtidigt med synupplevelser, förlångsammad tankeförmåga och trötthet. Då kan man inte ställa diagnosen Parkinsons sjukdom utan diagnosen blir DLB. För detta krävs dock att det inte finns någon annan orsak till symtomen. Vanligen tänker man då på kärlskadorna i form av proppar som drabbat framförallt det motoriska centrum som vi kallar de basala ganglierna.



DLB kännetecknas av en kognitiv bild där minnet är förhållandevis gott men svårigheter med rumsuppfattningen och långsamhet i handlingsförmågan är mer utmärkande. Dessutom finns synupplevelser, trötthet, tillfällig förvirring och ett parkinsonliknande rörelsemönster – med undantag för att skakningar inte tillhör vanligheterna.

Störd drömsömn är ofta ett tidigt tecken – kommer kanske 5-10 år före de andra symtomen men är kanske inte ett aktuellt symptom längre när de övriga kommer!

Parkinsons sjukdom med demens och DLB ter sig väldigt lika. Det är de också. Det är egentligen bara tidsordningen när symtomen kommer som skiljer. Vid Parkinsons sjukdom med demens finns rörelsestörningen i flera år före demenssymtomen medan vid DLB kommer rörelsesymtom och parkinsonism mer samtidigt!

För att förenkla terminologin är det i praktiken bäst att tala om Lewy body sjukdom då det kan vara svårt att avgöra exakt när de olika symptomen uppkom. Dessutom är patienternas minne oftast välbevarat vilket för många rimmar illa med beteckningen demens.

Behandling

Behandlingen för DLB och Parkinsondemens blir därför också liknande förutom att man vid Parkinsondemens ofta först vill försöka minska Parkinsonmedicineringen när olika symtom som berör tankeförmågan visar sig. Detta eftersom de kan förvärras av höga doser dopamin.

Patienterna med Lewy body sjukdom dvs Parkinsondemens eller DLB har brist på flera av de viktiga signalämnena som hjälper nervcellerna i hjärnan att kommunicera med varandra. De ämnen som man i första hand tänker på är dopamin, acetylkolin och noradrenalin.

Läkemedel som används är i första hand tänkta att spara på dessa ämnen.

Vid DLB är förstahandsläkemedlet acetylkolinesterashämmare (på apoteket: rivastigmin, galantamin och donepezil). Dessa läkemedel "sparar" på acetylkolin som är viktig för vakenheten och minnet. Det minskar även synupplevelsena.

I nästa steg av behandlingen måste denna individualiseras utifrån vad som för patienten är det värsta symtomet. T ex stelhet, otäcka synupplevelser, nedstämdhet eller oro. Vanliga läkemedel som då används är L-dopa (Madopark®), Mirtazapin, Venlafaxin och Memantin. Man bör undvika all så kallad neuroleptika (mediciner mot bla hallucinationer) eftersom de kan öka parkinsonismen genom att blockera dopamin kan de leda till svåra överkänslighetsreaktioner. De blockerar även acetylkolin som vi vill spara på i första hand.

En viktig behandlingsprincip är alltså att undvika mediciner som motverkar acetylkolin. Många vanliga mediciner har denna biverkan och den sammanlagda "bördan" av dessa behöver skattas och eventuellt justeras då det annars blir irrationellt med förstahandsmedicineringen acetylkolinesterashämmare. Vanliga läkemedel mot vattenkastningsbesvär är ett exempel.

Blodtrycket faller ofta kraftigt i stående och den viktigaste behandlingen är då att sätta ut eventuellt blodtryckssänkande medicin.

Sedan eventuellt behandla med midodrin.

Sväljningssvårigheter kan motverkas av kolsyrad dryck.

Varför ställs inte diagnosen Lewy body demens/DLB?

Man tror att DLB utgör 10-15% av alla med kognitiv sjukdom. Så många diagnosticeras inte idag. Detta beror sannolikt på att diagnosen inte är känd hos alla och att flera svårigheter finns:

1. Patienterna har inte någon tydlig minnesstörning och därför tänker man kanske inte på att det kan vara en kognitiv sjukdom.
2. Patienterna skakar inte som vid Parkinsons sjukdom – därför misstänks inte Parkinsonism och man missar att undersöka stelhet och långsamhet.
3. Patienterna har god insikt i sina svårigheter och symtom och berättar inte alltid om sina märkliga synupplevelser eftersom de vet med sig att de inte är verkliga.
4. Patienterna är långsamma och stela och har därför svårt att klara vardagen självständigt. Det är lätt att missa att svårigheterna inte bara beror på parkinsonismen utan även kan bero på tankeförmågan dit den rumsliga upplevelsen, avståndsbedömningen, hör.
5. Patienterna är oföretagsamma och trötta och gör väldigt lite väsen av sig.
6. Den varierande vakenheten kan leda till kortare eller längre förvirringstillstånd som misstolkas.
7. Den störda drömsömnen kan vara ett tecken som funnits för så länge sedan att varken patient eller anhöriga kopplar ihop det med den aktuella bilden.
8. Blodtrycket är ofta labilt på så vis att det sjunker i stående men hämtar sig inte på samma sätt som hos andra vilket kan leda till försämrad tankeförmåga och förvirring i sig. För att upptäcka detta måste man mäta blodtrycket i liggande och sedan i stående upprepade gånger under 3 minuter.
9. Pulsen är ibland långsam och otillräcklig och då bör hjärtat undersökas med långtids EKG.

Både 8 och 9 minskar genombloodningen av hjärnan och syresättningen vilket förvärrar symtomen.

Lewy body demens kriterier:

(eng dementia with Lewy bodies, DLB)

1. Kognitiv bild där minnet är ganska välbevarat. Visuospatiala (rumsliga) och exekutiva (start och genomförande) svårigheter. Har behov av hjälp från andra för att klara vardagen.
2. 1-2 av 4 kärnsymtomen: Parkinsonsism, synhallucinationer, variationer i uppmärksamhet och vakenhet (förvirrings-episoder, dagtrötthet) och störd drömsömn.
3. Indikativa biomarkörer: patologisk dopamintransport i basala ganglierna, hjärtundersökning MIBG skintigrafi eller sömn EEG sk polysomnografi. Kan ersätta ett kärnsymtom i diagnosen.
4. Stödjande symtom (behövs ej för diagnos) t ex neuroleptikaöverkänslighet, instabilt blodtryck, inkontinens, förstoppning, låg puls, depression, vanföreställningar mm
5. Ingen annan sjukdom som förklarar symtomen (t ex vaskulär, MSA mm).

Parkinsondemens kriterier:

1. Huvudkriterier: Diagnos Parkinsons sjukdom, demensbild som utvecklats under Parkinson sjukdomen med brister i mer än en kognitiv domän, nedgång från tidigare nivå med påverkan på det dagliga livet
2. Associerade kriterier: Kognitivt - nedsatt uppmärksamhet, nedsatt exekutiv eller visuospatial funktion, minnes- eller språkstörning. Beteende - apati, personlighetsförändring, depression, oro/ångest, hallucinationer oftast för synen, vanföreställningar, dagtrötthet
3. Osäker diagnos/uteslutningskriterier: annan sjukdom som kan medföra demens t ex vaskulär, om oklart tidsintervall mellan motoriska och kognitiva symtom, konfusion beroende på systemisk sjukdom, drogintoxikation.

Bemötande vid DLB

Generellt: Mycket i bemötandet går ut på att minska RÄDSLA och öka trygghet.

Förslag:

- var tydlig både verbalt och i kroppsspråk
- hälsa framifrån
- var i synfältet för patienten
- inga hastiga rörelser
- ”en sak i taget”
- lita på patientens berättelse om sina upplevelser – det är inte fantasier.

Hallucinationer

Ska man verklighetsrelatera patienten eller inte?

Förslag:

- Patienten har oftast insikt i att synerna inte är verkliga. Men många behöver senare i sjukdomen hjälp att bevara denna kunskap, dvs att någon utomstående bekräftar att figurerna ej finns i verkligheten
- Om patienten vidhåller att figurerna finns – argumentera inte.
- Byt miljö. Lämna figurerna – låt inte patienterna tappa ansiktet.
- Tänk på att optimera synen – nya glasögon, bra ljusförhållande. Optimera hörseln



Ofta föregås utvecklingen av hallucinationer av en period med en känsla av att det finns någon i rummet. Patienten berättar ofta inte spontant om detta eftersom man "vill ju inte vara tokig och hamna på psyket".

Aggression/irritabilitet

En vanligt förekommande myt är att DLB patienter skulle vara särskilt aggressiva och "besvärliga".

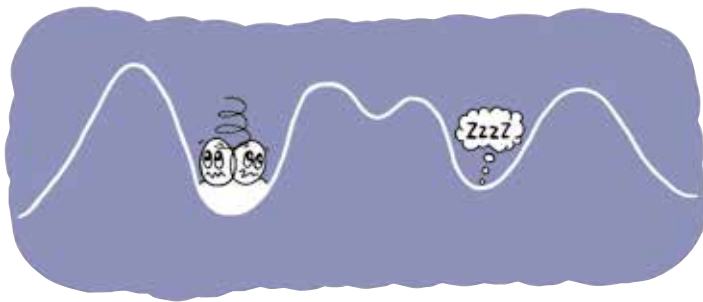
Så är inte fallet. Men DLB patienter har lätt för att utveckla tillfällig förvirring – och det är snarare det man ska misstänka. När detta händer måste man fråga sig: vad kan ha utlöst detta? Det är ofta en kroppslig orsak som det lönar sig att behandla. Ibland är det "banala saker" som att patienten varit uppe lite längre på kvällen, träffat många människor, blivit förkyld eller varit ovanligt aktiv. Kom ihåg att "allt är aktivitet" för en DLB patient.

Förvirringsepisoder (episodisk konfusion)

Förvirringsepisoder som kan vara av varierande typ – korta/långa, stillsamma/vilda, med och utan synupplevelser. Oftast finns ingen insikt i dessa episoder just när de uppträder men stark obehagskänsla efteråt. Det hjälper att prata om det och fråga efter patientens upplevelser. Skuldavlasta.

Förslag för att undvika konfusion:

- Det är "hjärnsparande" att sova på dagen.
- Struktur är viktigt. Rutiner. Fasta dagar för dagverksamhet. Måltider vid samma tidpunkter. Att inte trötta ut sig. "Vila i förväg" inför aktiviteter utanför rutinen.



Apati

Ofta verkar DLB patienten apatisk; frågar inte efter barnen, intresserar sig inte för omgivningen som förr. Anledningen är snarare förlängsamningen i tankeförmågan – att det tar för lång tid att formulera frågan och patienten låter därför bli. Frågar man i lugn och ro får man veta att den drabbade bryr sig om sin omgivning men upplever sig "fången i sin kropp och i sin oförmåga".

Parkinsonismen

Är oftast utan skakningar till en början. Mer i form av stelhet och långsamhet. Framåtlutad kroppshållning. Upplever inte själv detta eftersom de inte får korrekt feed-back från sin egen hjärna om sin kroppsposition.

Patienten försöker ofta resa sig från stolen rakt upp utan att luta överkroppen framåt! Blir ”tung i baken” vilket märks både när patienten sätter sig och reser sig. Nyanserna i rörelserna försvinner.

Förslag:

- När steglängden blir för kort och trippande kan det hjälpa med att rytmiskt räkna ”1 och 2, 1 och 2”



Rösten

Rösten blir svag och kraftlös.

Förslag:

- Ibland kan man använda röstförstärkare med god effekt.

Maskansikte

Utslätad ansiktsmimik som del av parkinsonismen kan misstas för depression.

Falltendens

Berer inte bara på parkinsonismen utan även på svårigheterna i rumslig bedömning och avstånd och blodtrycket.

Blodtrycket

Sjunker i stående och hämtar sig dåligt p g av utebliven pulsökning. Kan komma t ex efter måltid. Man kan då dela upp måltiderna över dygnet. Bodtrycket kan vara "omvänt" – dvs högre på natten och lågt på dagen. Viktigt att behandla eftersom det är en vaskulär riskfaktor! Viktigt att göra dygnsmätning av blodtrycket.

Ofta ser man effekter av att det låga blodtrycket påverkar kognitionen genom att tänkandet blir klart bättre i liggande!

Klassiska symtom som yrsel, svimningskänsla, svettning mm förekommer sällan!

Praktiskt:

- Sitt en stund på sängkanten före uppstigningen. Drick ett glas vatten.

Trötthet

Dagtrötthet trots många timmars nattsömn (12-14 timmar är inte ovanligt). "Sovdygn"

Sjukdomen ger tröttheten, oftast inte medicineringen som tvärtemot ökar uppmärksamheten. Patienten lider ofta mycket av tröttheten som beskrivs som "onaturlig".

Viktigt med fysisk aktivitet. Att få komma ut varje dag.



Drömmar

Patienten kan ta med sig dessa upplevelser till vaket tillstånd. Kan ofta minnas drömmen på morgonen. Beskrivs med skrämmande teman som återkommer t ex att patienten inte hittar, är instängd mm.

Att börja med att tala om drömmar/mardrömmar är ett avväpnande och bra sätt att komma in på synupplevelser – hallucinationer. Till patienter som inte har synupplevelser eller drömmar kan information om att det är vanligt bidra till att minska rädslan när de uppkommer.

Kognition

Minns att patienten minns bra! De är oftast ”med”. Orienteringen är god långt in i sjukdomen.

Visuospatialt

Snubblar över mattor, har svårt med trappsteg, trösklar, att sätta sig rätt på stolen, lägga sig rakt på sängen. Svårt att klara instruktioner som ”framför, bakom, höger, vänster” dvs riktningssangivelser. Särskilt svårt är avståndsbedömningen i förhållande till den egna kroppen. Ett exempel är svårigheter att hålla upp i glas, avgöra hur mycket vatten som hållts i.

Det är inte bara den 3-dimensionella upplevelsen för synen som drabbas – ibland blir det även svårt att lokalisera varifrån ljud kommer vilket kan vara mycket skrämmande.

Räkneförmåga

DLB patienter har ofta en dålig relation till siffror överhuvudtaget! Kan ha svårt att bedöma kostnader, räkna i huvudet, ange åldrar mm.

Sväljningsförmågan

”Samlar saliv”, ”har mycket slem”, ”hostar” – samtliga kan vara tecken på försämrad sväljningsförmåga. Oftast uppträder detta inte som att patienten sätter i halsen utan mer som en känsla av att maten fastnar längre ner. Om upprepade luftvägsinfektioner sk lunginflammationer – tänk på sväljningen.

Praktiskt:

- Kan komma relativt tidigt i förloppet.
- Sväljningssvårigheterna provoceras av torr mat som ris och bröd.
- Kolsyrad dryck samt smörjande kost (sås) kan underlätta.

Vattenkastningsförmågan

Tecken på begynnande inkontinens kan vara frekventa toalettbesök, ständig kontroll på var toaletten finns. Varning för antikolinerga läkemedel!

Referenser:

McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW et al. **Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium.** Neurology. 2017 Jul 4;89(1):88-100.

Emre M, et al. Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. Mov Disord. 2007 Sep 15;22(12):1689-707.

Aarsland D, et al. **Prevalence and characteristics of dementia in Parkinson disease: an 8-year prospective study.** Arch Neurol. 2003 Mar;60(3):387-92.

Hely MA, Morris JG, Reid WG, Trafficante R. **Sydney Multicenter Study of Parkinson's disease: non-L-dopa-responsive problems dominate at 15 years.** Mov Disord. 2005 Feb;20(2):190-9.



Skriven av Elisabet Londos
Överläkare och professor Kognitiv Medicin,
Ängelholm och Lunds universitet.

Svenskt Nätverk för Lewy body sjukdom
Riksförbundet Lewy Body
Lewyguiden

Tack till Sibylle Mayer Standar, överläkare,
Minnes mottagningen, Hudiksvall, som var med och skrev
den första versionen 2012 och som nu reviderats av EL.