Vårdprogram för sjukdomar med varaktig kognitiv svikt

Ett regionalt vårdprogram är ett styrande dokument som utförare av hälso- och sjukvård i Region Skåne ska följa såvida inte särskilda skäl föreligger. Regionala vårdprogram tas fram i nära samverkan med berörda sakkunniggrupper och fastställs av ansvariga för hälso- och sjukvård inom Region Skånes koncernledning.

REGION SKÅNE

Innehållsförteckning

1 Förord 1
2 Uppdatering 2
3 Sammanfattande ansvarsfördelning 2
4 Giltighetstid 4
5 Vårdprogramsgrupp 4
6 Förankring och remissyttrande 5
7 Avgränsning och definition 5
8 Epidemiologi 7
9 Symtom och kliniska fynd 7
10 Diagnostik 9
11 Remissrutiner 19
12 Klassifikation 21
13 Behandling 22
14 Uppföljning 24
15 Riskfaktorer och skyddande faktorer för kognitiv svikt 26
16 Att möta personer med avancerad kognitiv sjukdom (demenssjukdom) 28
17 Närståendeperspektiv 30
18 Kvalitetsregister 31
19 Övrigt 31
20 Dokumentinformation 33
21 Referenser och länkar 34

1 Förord

Samhällsutvecklingen medför ökade krav på välbevarade kognitiva funktioner. För den som sviktar kan tillvaron bli svår att bemästra. Oavsett om den kognitiva svikten drabbar en person i arbetsför ålder eller den äldre individen kan konsekvenserna bli allvarliga.

Medan medicinska framsteg på många områden bidragit till en friskare befolkning gäller detta inte med avseende på kognitiv funktion. Varaktig kognitiv svikt blir alltmer vanligt förekommande i en åldrande befolkning. Minst 8 procent av alla svenskar över 65 år lider av en kognitiv sjukdom och nästan hälften av alla som är 90 år eller äldre.

Betydelsen av att i tid uppmärksamma problemet, identifiera underliggande sjukdom och sätta in behandling har gediget vetenskapligt stöd. Tiden som förflyter innan utredning gjorts och adekvata insatser påbörjats präglas ofta av oro och frustration för såväl patient som närstående. När patienten utretts, bakomliggande sjukdom fastställts och relevanta åtgärder vidtagits, förbättras vanligen livskvaliteten för de berörda.

För en god och jämlik vård i Region Skåne finns det stort behov av enhetliga riktlinjer för omhändertagande av patienter med varaktig kognitiv svikt. Föreliggande vårdprogram anknyter till Socialstyrelsens nationella riktlinjer för god vård och omsorg vid demenssjukdom från 2010, men är det första i landet med anpassning till moderniserad terminologi. Dokumentet belyser symtom och några av de vanligaste underliggande sjukdomarna med lämplig utredning och behandling samt ansvarsfördelningen mellan primär- och specialistsjukvård.

Malmö XXXX-XX-XX

Pia Lundbom
Hälso- och sjukvårdsdirektör

2 Uppdatering

Föreliggande dokument är en andra uppdatering av huvudversionen av Region Skånes Vårdprogram för sjukdomar med varaktig kognitiv svikt. I dokumentet, som reglerar ansvarsfördelningen mellan primärvård och specialistmottagning, ligger de huvudsakliga dragen fast.

Som tidigare är den viktiga samverkan på olika nivåer mellan sjukvård och socialtjänst väsentligen utanför dokumentets omfång.

Vid uppdateringen har tagits del av Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp Kognitiv svikt vid misstänkt demenssjukdom.

Ängelholm den 8 december 2023

3 Sammanfattande ansvarsfördelning

PRIMÄRVÅRD

- Uteslutande av annan somatisk orsak till kognitiv svikt.
- Basal utredning.
- Om utredningen ger hållpunkter för vaskulär kognitiv störning, så bör kardiovaskulär läkemedelsbehandling samt livsstilsfaktorer optimeras.
- Läkemedelsbehandling vid möjlig kognitiv sjukdom av Alzheimertyp (med eller utan cerebrovaskulärt engagemang), utöver behandling som vid vaskulär kognitiv störning.
- Ställningstagande till fortsatt körkortsinnehav eller anmälan till Transportstyrelsen.
- Ställningstagande till fortsatt vapeninnehav eller anmälan till Polismyndigheten.
- Ställningstagande till att initiera kommunala stödåtgärder.
- Lättare och måttliga beteendeförändringar och psykiska symtom vid demens (BPSD)[1].
- Klinisk uppföljning efter slutförd utredning och behandlingsstart på specialistmottagning om inte särskilda behov av specialistkompetens fortsatt föreligger.

SPECIALISTMOTTAGNING

- Konsultativ verksamhet.

- Utvidgad utredning av patienter med förvärvad kognitiv svikt (kognitiv sjukdom) där det föreligger misstanke om neuro-degenerativ eller vaskulär etiologi och basal utredning i primärvård bedöms vara otillräcklig för att säkerställa diagnos, behandling och omhändertagande.
    - Misstänkt Alzheimers sjukdom (AD).
    - Misstänkt kognitiv sjukdom av Frontotemporal typ (FTD).
    - Misstänkt kognitiv sjukdom av Lewybodytyp (DLB).
    - Misstänkt kognitiv sjukdom vid Parkinsons sjukdom (PDD).
    - Misstänkt kognitiv sjukdom av mer ovanlig genes.

- Utredning av Lindrig kognitiv svikt vid misstänkt bakomliggande neurodegenerativ (inkl. cerebrovaskulär) sjukdom.

- Utredning av yrkesverksam patient, samt patient med minderåriga barn, med kognitiv svikt (oavsett nivå) vid misstänkt bakomliggande neurodegenerativ (inkl. cerebrovaskulär) sjukdom.

- Särskilda utredningsbehov (patienter med språkliga, sociala, kulturella förutsättningar eller nedsatt premorbid funktionsnivå (till exempel Mb Down) som försvårar utredning i primärvård).

- Utredning av normaltryckshydrocefalus (NPH).

- Svåra beteendemässiga och psykiska symtom vid demenssjukdom (BPSD).

- Genetisk analys - se ”Regionala riktlinjer för utredning av patienter med misstänkt ärftlig kognitiv sjukdom”.

- Kliniskt fortsatt omhändertagande av patienter med särskilt vårdbehov oavsett etiologisk diagnos.

4 Giltighetstid

Detta vårdprogram är giltigt från och med 2018-03-16 och ska revideras vid behov, dock senast 2025-05-31.

5 Vårdprogramsgrupp

Per Johansson vid dåvarande enheten för Kognitiv medicin, Hälsostaden Ängelholm, fick i juni 2014 i uppdrag från Rita Jedlert, biträdande medicinsk direktör, att ta fram ett vårdprogram för utredning, behandling och uppföljning av patienter med demenssjukdom.

Övriga deltagare i arbetsgruppen bakom den första huvudversionen:

- Sebastian Palmqvist, Minnesmottagningen, Skånes universitetssjukhus
- Moa Wibom, Enheten för kognitiv medicin, Hälsostaden, Ängelholms sjukhus
- Camilla Collijn, Minnesmottagningen, Centralsjukhuset, Kristianstad
- Annette Tholle, Minnesmottagningen, Centralsjukhuset, Kristianstad
- Ebba Larsson, Höganäs kommun
- Ulrika Grahn, Brahehälsan, Eslöv.

I den aktuella uppdateringsprocessen har arbetsgruppen bestått av:

- Per Johansson, med.dr., överläkare, VO Kognitiv medicin Ängelholm
- Sebastian Palmqvist, docent, överläkare, VE minnessjukdomar, SUS
- Lisa Bjartmar, med.dr., överläkare, VE minnessjukdomar, SUS
- Elisabet Londos, professor, överläkare, VO Kognitiv medicin Ängelholm
- Linn Widén, distriktsläkare, Hälsocentralen Sankt Hans
- Janina Fries, distriktsläkare, Vårdcentralen Husensjö
- Lina Randahl, distriktsläkare, Capio Citykliniken Olympia
- Andreas Jönsson, leg sjuksköterska, äldrepedagog, Minnesmottagningen, lasarettet Ystad.

6 Förankring och remissyttrande

Dialog har förts med ett flertal läkare och andra verksamma inom primärvård samt sjuksköterskor inom kommunal verksamhet. Arbetsterapeut Carina Gustafsson har bidragit med värdefull information kring strukturerad aktivitetsbedömning.

Vårdprogrammet är förankrat hos Läkemedelsrådets LAG läkemedel äldres hälsa.

Vårdprogrammet har varit på remiss hos samtliga sjukvårdsförvaltningar och primärvården i Region Skåne. Inför uppdatering har synpunkter inhämtats från ett regionalt nätverk av medicinskt ansvariga sjuksköterskor.

7 Avgränsning och definition

KOGNITIV SVIKT

I diagnossystemet DSM-5[2] anges grad av kognitiv svikt kopplat till underliggande etiologi. Graden anges antingen som lindrig kognitiv svikt (”lindrig kognitiv funktionsnedsättning”) eller kognitiv sjukdom (motsvarande äldre term i ICD-10 är ”demens”). Se beskrivning nedan. Är graden endast av subjektiv art (dvs normal prestation på ett kognitivt testbatteri) ska den kognitiva svikten inte kopplas till någon specifik etiologi. Med etiologi avses till exempel Alzheimers sjukdom, vaskulär sjukdom, traumatisk hjärnskada, infektion, annan somatisk sjukdom eller ospecificerat.

Detta dokument ansluter sig till främst till DSM-5 terminologin. Härigenom finns bättre förutsättningar för att tidigare identifiera tecken på specifik hjärnsjukdom med syfte att i en framtid kunna tillhandahålla förebyggande eller kurativt syftande behandling.

Därmed finns en skillnad gentemot ICD-10[3] där man med demens menar ett syndrom som beror på hjärnsjukdom av vanligtvis kronisk eller progredierande art. Av kontinuitetsskäl är i denna version av vårdprogrammet den nyare terminologin ännu inte helt konsekvent genomförd. Sålunda bibehålls ställvis ordet demens i några av de specifika sjukdomstillstånden.

Oavsett nämnda skillnader i nomenklatur gäller att fastställande av funktionsnedsättning, såsom i annan sjukvård, bör ske parallellt med en strävan att i görligaste mån diagnosticera bakomliggande patologi. Termerna lindrig kognitiv svikt, kognitiv sjukdom respektive demens bör alltså kompletteras med uppgift om etiologisk typ.

KOGNITIV SJUKDOM

När det föreligger en påtaglig kognitiv funktionsnedsättning med påverkan på självständighet i vardagliga aktiviteter (ADL) används termen **kognitiv sjukdom** (*major neurocognitive disorder*). Kriterierna för kognitiv sjukdom är:

- Signifikant försämring jämfört med tidigare nivå i minst en kognitiv domän (uppmärksamhet, exekutiv funktion, minne, språk, visuospatial eller social kognition).
- Försämringen är varaktig och verifieras via anamnes *och* kognitiv testning.
- Uppträder inte enbart under konfusion.
- Den kognitiva försämringen begränsar tydligt självständigheten i vardagliga aktiviteter.
- Förklaras inte bättre av andra sjukdomar (till exempel egentlig depression eller schizofreni).

Ofta används termerna demens och kognitiv sjukdom synonymt.

LINDRIG KOGNITIV SVIKT

Lindrig kognitiv svikt (på engelska *mild neurocognitive disorder* eller lindrig kognitiv funktionsnedsättning i den svenska översättningen av *DSM-5*) definieras enligt samma kriterier som kognitiv sjukdom, förutom att den kognitiva försämringen inte begränsar självständigheten i vardagliga aktiviteter. Aktiviteterna upprätthålls ibland genom kompensatoriska mekanismer och ökad ansträngning. Mer komplexa aktiviteter och sysslor kan vara påverkade.

Termens motsvarighet i ICD-10 är lindrig kognitiv störning (*mild cognitive impairment*, MCI). Vissa fall av MCI utgör tidig fas av Alzheimers sjukdom eller andra neurodegenerativa sjukdomar. Patienter med MCI utan manifest bakomliggande neurodegenerativ sjukdom progredierar ibland inte eller endast långsamt (stabil MCI). Mini Mental State Examination (MMSE) kan för dessa individer utfalla normalt.

Som framhållits ovan är lindrig kognitiv svikt i likhet med kognitiv sjukdom respektive demens ospecifika syndromdiagnoser, om de inte kompletteras med uppgift om etiologisk typ (möjlig, sannolik, eller definitiv) och aktuell svårighetsgrad.

Generellt är det svårt att med hög diagnostisk träffsäkerhet koppla en lindrig kognitiv svikt till korrekt specifik etiologi som till exempel Alzheimer utan användandet av biomarkörer, varför detta inte rekommenderas i primärvården.

8 Epidemiologi

Utbredningen av sjukdomar med varaktig kognitiv svikt är av naturliga skäl svår att fastställa. Enligt en ofta citerad uppgift finns i Sverige uppskattningsvis cirka 160 000 personer med kognitiv svikt av demensdignitet[4]. Incidensen per år anges till cirka 25 000 nya individer, vilket för Skånes del skulle innebära över 3 000 nya fall årligen. Talen blir självfallet avsevärt högre om dem med demensorsakande sjukdom i prekliniska faser medräknas.

Alzheimers sjukdom utgör den vanligaste etiologin (ca 60−70% av fallen)[5]. Enligt amerikanska siffror beräknas var femte kvinna och var tionde man insjukna i Alzheimers sjukdom och prevalensen hos personer över 65 år är drygt 10% (vid demensstadiet). Prevalensen vid lindriga symtom (lindrig kognitiv svikt) är något osäkrare, men bedöms vara lägre (ca 8%) då denna fas är kortare än demensfasen. Den näst vanligaste kognitiva sjukdomen är vaskulär typ (ca 25%), följd av Lewy body typ (drygt 5%). Gruppen med kognitiv sjukdom av frontotemporal typ är komplex och beräknas utgöra 3%.

Hos framför allt de över 80 år är det dessutom vanligt med blandade etiologier som utgör majoriteten av dessa fall.

9 Symtom och kliniska fynd

Symtomen vid kognitiv svikt skiljer sig åt beroende på den underliggande sjukdomen (se under Diagnostik). Vanliga symtom kan delas in enligt följande sex kognitiva domäner:

UPPMÄRKSAMHET

Den övergripande funktionen som krävs för att upprätthålla övriga kognitiva funktioner. Till exempel ses svårigheter att hålla tråden i samtal, upprepa telefonnummer eller adresser, huvudräkning, svarslatens och förlångsammad bearbetning.

EXEKUTIVA FUNKTIONER

Här avses förmågan att initiera och planera uppgifter, samt utföra dem ändamålsenligt. Till exempel ses initiativlöshet, svårigheter vid komplexa uppgifter (framför allt med flera olika moment) som till exempel att betala räkningar, följa bruksanvisningar, handhavande av apparater och kontokortsbetalning.

MINNE

Viktigast är att fokusera på förmågan att lagra in och komma ihåg händelser eller samtal som skett nära i tiden (timmar, dagar, veckor). Patienten behöver ofta bli påmind. Exempelvis ses upprepning i samtal eller svårigheter att komma ihåg vad som nyss skett eller sagts, passa tider eller veta vilken dag/månad/år det är.

SPRÅK

Delas upp i svårigheter att förstå (impressiv) eller uttrycka sig (expressiv) verbalt. Till exempel ses svårigheter att förstå instruktioner eller vad andra säger, finna ord (använder omskrivningar eller allmänna termer och floskler) samt stakande i talet och upprepande av vad andra säger.

VISUOSPATIAL FÖRMÅGA

Avser tolkning av synintryck som är viktigt bland annat för navigering, rumsuppfattning, igenkänning och många praktiska sysslor. Till exempel ses svårigheter att hitta i nya miljöer eller i sitt närområde, att orientera sin kropp till omgivningen (exempelvis sätta sig i en stol) och parkera bilen. Ofta försvåras symtomen vid mörker eller skymning.

SOCIAL KOGNITION

Avser beteende- och personlighetsaspekter. till exempel ses omdömessvikt, svårighet att notera sociala signaler och att läsa av ansiktsuttryck, blödighet, känslomässig avflackning, försämrad empati, aggressivitet, bristande insikt eller förändrat ätbeteende.

Utöver symtom från ovanstående kognitiva domäner bör i förekommande fall även noteras:

NEUROLOGISKA SYMTOM

Balanssvårigheter, förlångsammad motorik, tremor, ändrat gångmönster (till exempel bredspårig gång, små och trippande steg), urininkontinens, dysartri, sväljningssvårigheter eller nedsatt luktsinne.

ÖVRIGA SYMTOM

Nedstämdhet, initiativlöshet, ångest, vanföreställningar, hallucinationer (för syn eller hörsel), uttalad dagtrötthet eller utagerande av drömmar (REM-sömnstörning). Ortostatism och autonom dysfunktion, bortfall av luktfunktion.

10 Diagnostik

HANDLÄGGNING I PRIMÄRVÅRD

Sakkunnig och omsorgsfull kognitionsdiagnostik förutsätter att adekvat tid avsätts vid flera tillfällen och inom ramen för teamarbete. Först ska potentiellt reversibla tillstånd hanteras och sedan ska försök göras att identifiera bakomliggande neurodegenerativ sjukdom inkluderande nivå av kognitiv svikt (dvs föreligger kognitiv sjukdom/demens eller endast en subjektiv/objektiv lindrig kognitiv svikt).

ETIOLOGI

För att korrekt symtomlindrande behandling och omhändertagande ska kunna initieras krävs att etiologin med rimlig säkerhet fastställs (exempelvis kognitiv sjukdom av möjlig eller sannolik Alzheimertyp).

Diagnostik som med mycket hög sannolikhet identifierar underliggande etiologi kräver användning av biomarkörer (till exempel i form av likvoranalys eller PET undersökning), vilket främst är tillgängligt vid Alzheimers sjukdom. För att definitivt fastställa diagnos krävs neuropatologisk undersökning, vilket utförs mycket sällan. I vissa fall kan även genetisk analys leda till en definitiv diagnos. För en svensk översikt inom fältet rekommenderas boken *Kognitiv medicin*[6] (nyutgåva planerad 2024).

Kognitiv sjukdom, Alzheimertyp (Alzheimers sjukdom)

Alzheimers sjukdom (AD) är den vanligaste progredierande, primärdegenerativa sjukdomen. Sjukdomen startar med en lång (oftast minst 10–15 år) asymtomatisk fas (även kallad preklinisk alzheimer) som följs av lindrig kognitiv svikt vilken progredierar till demens/kognitiv sjukdom. Den finns i olika kliniska varianter (fenotyper) men alla karaktäriseras först av en upplagring av β-amyloid och därefter tau-patologi.

Vanligen debuterar den med symtom relaterade till minnessvikt, men det finns även ovanligare varianter som debuterar med symtom relaterade till språk, visuospatial, social/psykisk uppmärksamhet/exekutiv funktion.

Den största riskfaktorn för Alzheimers sjukdom är hög ålder och ärftlig belastning (förekomst av en eller två *APOE* ε4 alleler, vilket finns hos ca 20–25% av den svenska befolkningen). För diagnos måste dels kriterier för kognitiv sjukdom uppfyllas, dels påverkan finnas på minst två kognitiva domäner i form av kliniska symtom och försämrat resultat på kognitiv testning.

I primärvården finns inte alltid tillgång till mer detaljerad kognitiv testning. Ett mer pragmatiskt förhållningssätt kan därför vara att notera signifikant försämring avseende minne och annan kognitiv förmåga, samt tydlig försämring på ett mer globalt test som MMSE eller MoCA (men gärna med en profil som ställer överens med just försämrat minne, så som svårighet med minnesord och tidsorientering).

Eftersom minnesbesvär är väldigt vanligt förekommande i den äldre populationen och kan ha många olika orsaker, är det därför svårt att utan alzheimer-specifika biomarkörer ställa diagnosen med hög träffsäkerhet (ca 60% träffsäkerhet i primärvård och ca 70–80% träffsäkerhet på specialiserad minnesmottagning utan biomarkörstöd).

De biomarkörer som idag används i störst utsträckning i klinisk rutin är likvoranalys av β-amyloid42/40 kvoten och fosforylerat tau (P-tau) eller amyloid PET. Tau PET och P-tau i plasma har visat mycket lovande resultat och är under pågående implementering i klinisk rutin. Alzheimers sjukdom kan diagnosticeras redan när endast en lindrig kognitiv svikt föreligger, men i dessa fall krävs verifiering av alzheimerpatologi med biomarkörer då en rent syndrombaserad diagnostik har en alldeles för låg träffsäkerhet i detta stadium.

En annan patologi (än påverkan av β-amyloid eller tau) bakom hippocampusatrofi och symtom liknande dem vid Alzheimers sjukdom är LATE (limbic-predominant age-associated TDP-43 encephalopathy). Här förekommer i stället proteinet TDP-43, som är associerat med ALS och många fall av frontotemporal sjukdom. Begränsningarna vid klinisk bedömning blir här uppenbara och stärker vikten av noggrann etiologisk diagnostik via biomarkörer.

Individer med Mb Down och därmed triplikation av APP-genen på kromosom 21 har en predisposition att mycket tidigt deponera amyloid i hjärnan, och över 90% bedöms ha utvecklat Alzheimers sjukdom efter 60-årsåldern. Med anledning av stor klinisk variation av premorbid funktionsnedsättning är kognitiv testning svår såväl att genomföra som att tolka och lumbalpunktion kan vara etiskt problematiskt. Anamnesen är således i denna grupp av extra stor betydelse, varför patientgruppen med fördel primärt kan hanteras i samband med basal utredning, och om särskilda skäl föreligger kan det finnas indikation för remiss till specialistenhet.

Kognitiv sjukdom, vaskulär typ (Vaskulär demens)

Cerebral ischemi kan ge upphov till vaskulär kognitiv svikt, som traditionellt indelas i storkärlssjukdom respektive småkärlssjukdom. Medan den förra kan ses som kvarstående kognitiv svikt efter stroke med symtom avhängiga av hjärnskadelokalisation, ser man vid den senare typiskt ett subkortikalt engagemang med främst påverkan på uppmärksamhet och exekutiv funktion samt i varierande grad neurologiska symtom och social kognition.

För diagnos måste kriterier för kognitiv sjukdom uppfyllas. Dessutom krävs neurologiska symtom och bilddiagnostik som visar påtagliga vitsubstans-förändringar eller lakunära infarkter. Notera att påtagliga (ofta benämnda ”utbredda” eller ”uttalade”) vitsubstansförändringar och lakunära infarkter kan vara helt asymtomatiska och är alltså inte att likställa med förekomst av vaskulär kognitiv sjukdom.

Vidare har vitsubstansförändringar inte alltid en vaskulär genes. Det kan också röra sig om tecken till en primär neurodegenerativ sjukdom eller inflammation (vanligast synlig på MR). Vid vaskulär kognitiv sjukdom

föreligger ofta påtagliga riskfaktorer för vaskulär sjukdom såsom diabetes mellitus, hypertoni och hyperlipidemi.

Kognitiv sjukdom, Lewykroppstyp (Lewy Body demens) respektive kognitiv sjukdom av Parkinsontyp

Kognitiv sjukdom av Lewykroppstyp (DLB) respektive Parkinsontyp (PDD) har betydande likheter och vid båda tillstånden förekommer en patologisk ansamling av proteinet α-synuklein. En väsentlig skillnad mellan dessa är dock tidsrelationen mellan start av parkinsonism och kognitiv svikt (vid kognitiv sjukdom av lewybodytyp föregås ofta parkinsonismen av kognitiv svikt eller symtomen debuterar samtidigt).

I sjukdomsbilden finns parkinsonism, uttalad trötthet under dygnet och episodisk konfusion, medan minnet är bättre bevarat. Den kognitiva svikten präglas i typfallet av bristande uppmärksamhet samt sänkt exekutiv eller spatial förmåga. Synhallucinos med insikt är vanligt förekommande. Det kan även förekomma en historia av utagerande av drömmar som tecken på REM-sömnstörning vilket ofta är ett mycket tidigt tecken. Autonom dysfunktion med bland annat instabilt blodtryck, depression och fall är ospecifika symtom men stödjer diagnosen.

Vid misstanke om DLB ska neuroleptikabehandling undvikas då patienterna ofta generellt har en ökad läkemedelskänslighet, i synnerhet för neuroleptika. Man bör även undvika vissa läkemedel mot Parkinsons sjukdom (dopaminagonister och COMT-hämmare) och SSRI p.g.a. ökad biverkningsrisk.

Kognitiv sjukdom, Frontotemporal typ (Frontotemporal demens)

Gemensamt för den heterogena gruppen kognitiv sjukdom av frontotemporal typ (FTD), är att det sker en successiv neuronförlust i storhjärnans främre delar, frontotemporal lobär degeneration (FTLD). Kliniskt uppvisar patienten ofta tecken på försämrad social, exekutiv eller språklig förmåga medan minnesproblemen initialt är mindre påfallande.

Beroende på debutsymtom kan FTD delas in i beteende- respektive språkvarianter. Ibland ser man vid FTD en överlappning med andra neurologiska sjukdomar såsom motorneuronsjukdomen ALS eller atypisk Parkinson till exempel progressiv supranukleär paralys (PSP). Inte sällan förekommer inledande psykiatriska symtom som feltolkas, med fördröjning av adekvat utredning och korrekt diagnos.

FTD är en patologiskt heterogen sjukdomsentitet då det är ett flertal olika proteiner som orsakar sjukdomsutvecklingen. Tillika är FTD inte sällan orsakat av en patogen mutation varför kontakt med hereditära teamet, SUS Malmö ofta blir inkopplat efter diagnos (se regionala riktlinjer för utredning av patienter med misstänkt ärftlig kognitiv sjukdom). Det finns ingen etablerad farmakologisk behandling men stöd och handledning till anhöriga och vårdpersonal är av stort värde.

Kognitiv sjukdom, blandad typ

I synnerhet vid hög ålder kan kognitiv svikt orsakas av en kombination av flera olika proteinopatier vilket komplicerar den diagnostiska träffsäkerheten. En vanlig kombination hos äldre är Alzheimers sjukdom tillsammans med kognitiv svikt av vaskulär genes (ofta benämnd ”blanddemens”).

Det är av vikt att inte betrakta tillståndet som ”vaskulär demens” utifrån MR/CT-bild, då detta kan leda till utebliven läkemedelsbehandling på Alzheimerindikation. Inte sällan ser man en kombination av Alzheimers sjukdom och Lewy body sjukdom (ca 50% av alla med Lewy body sjukdom har också alzheimerpatologi), men även andra kombinationer bör övervägas.

NPH

Ett syndrom som särskilt förtjänar att framhållas är normaltrycks-hydrocefalus (NPH). NPH manifesteras typiskt med gångstörning (förlångsammad, bredspårig, hasande, ofta lätt bakåtlutad) och kognitiv svikt i kombination med urininkontinens (hela symtomtriaden behöver inte föreligga).

Vid kombinationen av minst ett typiskt symtom för NPH och radiologiskt stöd för diagnosen bör dessa patienter remitteras för utredning med bland annat tapptest vid någon av specialistminnesmottagningarna. Selekterade fall remitteras sedan vidare till Neurokirurgiska kliniken i Lund för ställningstagande till dränage via shuntinläggning, varför det är väsentligt att penetrera patientens inställning till ev. operativt ingrepp innan utredning inleds.

Differentialdiagnoser

Ett flertal väsentliga differentialdiagnoser bör beaktas vid utredning av kognitiv svikt. Dessutom kompliceras inte sällan den kliniska bilden av komorbiditet. Till exempel kan affektiva symtom uppträda tidigt i förloppet

av kognitiva sjukdomar. Omvänt kan kognitiva symtom vara delmanifestationer i depressiva syndrom. Utmattningssyndrom, PTSD och post-infektiösa långtidssymtom är väsentliga att uppmärksamma. Vad gäller misstanke om varaktig kognitiv svikt efter SARS-CoV-2 infektion föreligger inte indikation för remiss till specialiserad minnesmottagning.

Vidare är substansorsakade tillstånd utbredda i befolkningen, särskilt alkoholrelaterade skador där Wernicke-Korsakoff utgör en särställning. Kognitiv svikt förekommer även vid olika organsviktsyndrom och vid användning av ogynnsamma CNS-aktiva läkemedel.

BASAL UTREDNING

Anamnes (från patient och närstående)

- **Kognitiv, neurologisk och psykisk anamnes**
  Inrikta anamnesen på start och tidsförlopp avseende de sex kognitiva domänerna (*Uppmärksamhet*, *Språk*, *Exekutiva funktioner*, *Minne*, *Visuospatial förmåga* respektive *social kognition*) samt neurologiska och psykiska symtom (enligt beskrivning under avsnitt *9: Symtom och kliniska fynd)*.

  Fokusera på eventuell försämring jämfört med tidigare (premorbid) förmåga och huruvida denna försämring skiljer sig i progressionshastighet och grad jämfört med ett förväntat normalt åldrande. Med fördel kan anhöriganamnes struktureras enligt färdiga enkäter, som till exempel:
  Neurokognitiv symtomenkät (demenscentrum.se).

- **Funktionsnivå**
  Fråga om den kognitiva svikten lett till nedsatt funktionsförmåga (d.v.s. om patienten inte längre självständigt klarar av sina dagliga aktiviteter) eller har behov av kompensatoriska interventioner. Ta ställning till sjukskrivning och om behov föreligger av direktkontakt med Försäkringskassan.

- **Sociala förhållanden**
  Notera uppgifter om de närstående som kan kontaktas. Beakta patientens behov av tekniska hjälpmedel, bostadsanpassning eller kommunal omsorg. Initiera kontakt med kommunens instanser om behov föreligger.

- **Juridiska aspekter**
  Bedöm patientens lämplighet för bilkörning och innehav av vapen (se under Uppföljning). Beakta patientens rättsliga handlingsförmåga (behov av god man eller förvaltare).
- **Bruk av tobak, alkohol eller andra substanser**

- **Övriga somatiska eller psykiska sjukdomar**

- **Hereditet**
  Förekomst av Alzheimer eller annan kognitiv sjukdom, neurologisk eller psykisk sjukdom bland syskon, föräldrar eller andra nära släktingar. Om det föreligger en påtaglig hereditet, i synnerhet i medelåldern, bör man i högre grad misstänka neurodegenerativ orsak till patientens kognitiva svikt och överväga remiss till specialist-mottagning.

- **Aktuell medicinering**
  Se över läkemedelslistan för att bedöma om patienten intar läkemedel med potentiell ogynnsam effekt på kognitionen, exempelvis antikolinergika. Sanera listan om möjligt. (se faktaruta i *Bakgrundsmaterialet till Skånelistan*, LAG läkemedel äldres hälsa).

Status

- **Kognitiv testning**
  En viktig aspekt avseende kognitiv testning är att använda sig av tester som man är eller blir förtrogen med, för att bättre kunna tolka testutfallet. I slutet av detta vårdprogram listas länkar till websidor där man kan hämta flertalet av de tester som nämns här och här finns även manualer för tolkning av testresultat.

  Mini Mental State Examination[7] (MMSE) är ett väl beprövat test som kan användas vid utredning av kognitiv svikt, vars utförande och rättning finns standardiserat i versionen MMSE-SR. MMSE är ett grovt verktyg som kan missa att identifiera kognitiv svikt hos yngre personer, högutbildade personer eller vid lindrig kognitiv svikt samt även vid begynnande frontal dysfunktion. Det är även svårtolkat avseende personer med språkliga svårigheter (till exempel vid annat modersmål eller efter stroke med afasi); hänsyn ska tas till individens förutsättningar såsom utbildnings- och yrkesbakgrund.

För att uppnå högre känslighet för att detektera kognitiv svikt bör MMSE kompletteras med tester som mäter framför allt minne och uppmärksamhet/exekutiv funktion mer noggrant.

Ett alternativ till MMSE är Montreal Cognitive Assessment (MoCA) som testar fler kognitiva domäner och är känsligare för kognitiv svikt[8]. Detta instrument finns i många språkliga versioner. Även MoCA bör emellertid kompletteras med andra test.

Avseende tester för uppmärksamhet och exekutiv förmåga rekommenderas Trail Making Test (TMT) A och B, Symbol Digit Modalities Test (SDMT) eller A Quick Test for cognitive speed (AQT).

Avseende minnestestning finns väl beprövade 10-ordslistor, där den från Alzheimer's Disease Assessment Scale-Cognitive Subscale (ADAS-cog) tillhör en av de mest validerade och även beskrivs i länkarna i slutet av detta vårdprogram.

Utöver ovanstående tester kompletteras MMSE ofta med kub- och klocktest (dessa ingår redan som en del av MoCA-testet), som kan användas för att värdera visuospatial och till viss del exekutiv förmåga.

I utredningen av patienter med annat modersmål än svenska, annan kulturell bakgrund eller kort skolgång bör Rowland Universal Dementia Assessment Scale (RUDAS) övervägas. Detta instrument anses vara mindre påverkat av faktorer som språk, kultur och utbildning och kan, rätt utfört och tolkat, ge ett mått på flera av de kognitiva domänerna. (Haider, 2015)[8]. Detta instrument finns i många språkliga tappningar. Notera att det, i likhet med MMSE, inte är känsligt för att detektera lindrig kognitiv svikt, utan är bättre lämpat vid mer uttalad kognitiv svikt. Multicultural Cognitive Examination (MCE) är ett utvidgat alternativ med test av fler kognitiva domäner och bättre förmåga att även identifiera tidigare stadier av kognitiv svikt för dessa patientgrupper.

Utöver traditionella ”penna och papper”-tester sker även en snabb utveckling avseende digitala kognitiva tester. I skrivande stund saknas dock validering för att ge en generell rekommendation kring användning av dessa.

- **Neurologiskt och somatiskt status**
  Beakta särskilt tecken till gångstörning, parkinsonism, ögonmotorikstörning samt ortostatism.

- **Psykiskt och kognitivt status**
  Bedöm uppmärksamhet (exempelvis om den är skiftande), instruktionsförståelse, orientering, stämningsläge, insikt och psykomotoriskt tempo. Notera eventuella tecken till beteende- eller personlighetsförändring, apati, ångest, vanföreställningar eller hallucinationer.

- **Bedömning av aktivitetsförmåga**
  Med strukturerad aktivitetsbedömning avses en bedömning som har som målsättning att fånga förändringar i personens aktivitetsförmåga och som sätts i relation till den tidigare aktivitetsnivån. Bedömningen är en del i diagnostiken för att kunna värdera graden av kognitiv sjukdom och planera stödinsatser. Bedömningen kan ske genom en strukturerad intervju eller observationer, men företrädesvis en kombination av detta.

Laboratorieanalyser för att påvisa icke neurodegenerativa orsaker till kognitiv svikt

Valet av laboratorieanalyser ska ske efter klinisk bedömning för att utesluta annan somatisk orsak, och minst innefatta P-TSH, P-Homocystein och S-Ca^{2+} eller motsvarande. PEth bör analyseras för att objektivt värdera alkoholkonsumtionen. Härutöver finns ofta anledning att bestämma P-Glukos, elektrolytstatus, njurfunktion och Hb.

Strukturell hjärnavbildning

CT av hjärnan ingår i den basal utredningen. Ange relevant klinisk information och preliminär klinisk diagnos i remissen. Radiologen bör besvara frågeställningen med ledning av förekomst av atrofi – både regionalt och centralt, samt förekomst av vaskulär skada via dels Fazekas-skalan och dels beträffande eventuell förekomst av äldre infarkter. Om det finns tecken till NPH eller annan sjukdom som kan leda till kognitiv svikt ska detta beskrivas. Är radiologisk undersökning (CT, MR) gjord i närtid, dvs inom ett år från remissdatum, kan denna med fördel omgranskas med ovanstående frågeställning. Utlåtandet bör innehålla standardiserad gradering enligt skalorna GCA (Global Cortical Atrophy, 0-3), MTA

(Medial Temporallobe Atrophy, 0-4), Fazekas för vitsubstansskada samt förekomst av parietal atrofi (Koedam) från 0 (ingen) till 3 (uttalad).

UTREDNING PÅ SPECIALISTENHET

Vid specialistminnesmottagning ska kunna utföras:

- Kompletterande kognitiv testning och i utvalda fall neuropsykologisk undersökning.
- Fördjupning av den funktions- och aktivitetsbedömning som gjorts inom den basala utredningen eller i kommunens regi.
- Likvoranalys med bestämning av markörer för särskilt Alzheimers sjukdom (β-amyloid42/40 kvoten och fosforylerat tau, P-tau), neurodegeneration (neurofilament) och blodhjärnbarriärfunktion.
- Amyloid PET (i de fall lumbalpunktion ej kan utföras men där påvisande/uteslutande av alzheimerpatologi är önskvärt).
- Hereditär utredning och ställningstagande till prediktiv testning
- Ytterligare hjärnavbildning såväl morfologisk (MR) som funktionell (PET).

BLODPROVTAGNING FÖR ATT PÅVISA NEURODEGENERATIV SJUKDOM

- Neurofilament (NfL) i plasma finns tillgängligt för analys i klinisk rutin nationellt till exempel via klinisk kemi på Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Provet korrelerar i måttlig grad med NfL i likvor och bland de neurodegenerativa sjukdomarna är det som mest stegrat vid frontotemporal sjukdom och atypisk parkinsonism, följt av vaskulär kognitiv sjukdom och vid Alzheimers sjukdom endast stegrat i lite mindre än hälften av alla fall. Provet kan inte användas för att utesluta förekomst av underliggande neurodegenerativ sjukdom på grund av låg sensitivitet och är heller inte specifikt för neurodegenerativ sjukdom (kan till exempel öka vid perifer nervskada och av orelaterade faktorer som njursvikt). Plasma NfL kan vara användbart framför allt på specialistmottagningar där ett NfL-resultat är önskvärt, men lumbalpunktion inte är möjligt att genomföra.

- Det finns ett pågående implementeringsarbete i Skåne avseende ett blodprov för att påvisa förekomst av alzheimerpatologi i hjärnan

(fosforylerat tau, P-tau, som mäts i plasma). Träffsäkerhet för alzheimerpatologi varierar beroende på analysmetod, men de metoder som idag är bäst, uppvisar en träffsäkerhet som är likvärdig den som ses vid likvoranalys. Sannolikt kommer detta blodprov att kunna bli en viktig del i både primärvårdens och specialiserade minnesmottagningars utredningar avseende kognitiv svikt. Det är ännu inte fastställt vilka individer som bör testas eller hur resultatet ska användas avseende patientflödet mellan primärvård och specialiserad minnesmottagning. Sannolikt kommer införandet initialt att ske på specialiserade mottagningar, till exempel i kombination med konfirmerande likvor- eller PET-undersökning av alzheimerpatologi. I den händelsen av att ett blodprov för alzheimerpatologi blir tillgängligt kliniskt innan ny uppdatering av vårdprogrammet föreligger, rekommenderas kontakt med specialiserad minnesmottagning för diskussion kring eventuell provtagning av en patient.

11 Remissrutiner

INDIKATION FÖR REMISS

Remiss till specialistminnesmottagning för utredning och behandling av patienter med:

- Misstanke om manifest eller begynnande kognitiv sjukdom, där man trots noggrann basal utredning behöver specialistbedömning och specialistomhändertagande för att fastställa och behandla bakomliggande neurodegenerativ sjukdom (ex. Alzheimers sjukdom (AD), kognitiv sjukdom av frontotemporal typ (FTD), kognitiv sjukdom av Lewybodytyp (DLB), kognitiv sjukdom vid Parkinsons sjukdom (PDD)).

- Hastigt progressivt förlopp och/eller atypisk bild.

- Lindrig kognitiv svikt där misstanke finns om bakomliggande neurodegenerativ (inkl. cerebrovaskulär) sjukdom.

- Kognitiv svikt (oavsett nivå) med misstänkt bakomliggande neurodegenerativ (inkl. cerebrovaskulär) sjukdom hos personer i yrkesför ålder, och/eller med minderåriga barn.

- Särskilda utredningsbehov (såsom språkliga, sociala eller kulturella aspekter, respektive nedsatt premorbid funktionsnivå som kan försvåra utredning).

- Normaltryckshydrocefalus (NPH).

- Misstänkt ärftlig kognitiv sjukdom – se ”Regionala riktlinjer för utredning av patienter med misstänkt ärftlig kognitiv sjukdom”.

- Svårbehandlade beteendemässiga och psykiska symtom vid demenssjukdom (BPSD).

REMISSINNEHÅLL

I remissen för utvidgad utredning ska anges:

- resultatet av komplett basal utredning
- frågeställning med misstanke om bakomliggande orsak till kognitiv svikt
- aktuell läkemedelslista
- kontaktuppgifter till närstående
- ev. tolkbehov och vilket språk (och specifik dialekt)
- notera gärna patientens egen inställning till utvidgad utredning.

REMISSMOTTAGARE MED KONSULTTELEFONNUMMER

- **VO Kognitiv medicin Ängelholm**: 0431-815 74
- **Minnesmottagning Hässleholms sjukhus**: 0451-29 67 46
- **Minnesmottagning Centralsjukhuset Kristianstad:** 044-309 20 41
- **Minnesmottagning Lasarettet i Ystad**: 0411-99 52 87
- **VE Minnessjukdomar SUS Malmö**: 040-33 54 93 (för detaljerad info om konsulttider kontakta receptionen 040-33 55 04).

ÅTERREMISS

Efter utvidgad utredning och bedömning kan patienter med Alzheimers sjukdom eller vaskulär kognitiv störning återremitteras för vidare uppföljning i primärvården. Även andra neurodegenerativa sjukdomar kan återremitteras om behov av specialiserad minnesmottagning inte längre

anses behövas (till exempel vid flytt till särskilt boende eller relativt stabil fas av sjukdomen där läkemedels- och paramedicinska insatser är gjorda). I dessa fall är det dock av viktigt med fortsatt kommunikation mellan primär- och specialiserad vård avseende medicinskt omhändertagande och vid behov kan förnyad remittering till specialiserad minnesmottagning göras.

12 Klassifikation

Vårdprogrammet använder i huvudsak en moderniserad terminologi baserad på diagnossystemet DSM-5 (se under avsnitt 7). Emellertid används för registreringsändamål än så länge ICD-10-terminologin (se nedanstående tabell för de vanligaste diagnoskoderna). För definition av dessa termer hänvisas till Läkartidningsartikeln *Harmonisering av demensdiagnoser*[9].

Särskilt primärvårdsversionen av ICD-10 (KSH 97-P) ger ett begränsat utrymme för helt ändamålsenlig klassifikation av varaktig kognitiv svikt; exempelvis saknas den ofta relevanta diagnosen lindrig kognitiv störning (F06.7).

Entitet	ICD-10-SE
Amnesi UNS	R41.3
Lindrig kognitiv störning, subjektiv	R41.8A*
Lindrig kognitiv störning	F06.7
Alzheimers sjukdom, tidig debut	F00.0, G30.0
Alzheimers sjukdom, sen debut	F00.1, G30.1
Alzheimers sjukdom med cerebrovaskulär skada	F00.2A, G30.8A
Alkoholutlöst amnestisk störning	F10.6
Frontotemporal demens	F02.0, G31.0
Lewy body demens	F02.8, G31.8A
Demens vid Parkinsons sjukdom	F02.3, G20
Multiinfarktdemens	F01.1
Subkortikal vaskulär demens	F01.2
Ospecificerad demens	F03.9
Sjukdom i nervsystemet UNS	G98

* R41.8 - Denna diagnos bedöms vara rimlig att preliminärt sätta under utredningsfas, såtillvida nivåbestämning fortsatt är oklar, i annat fall bör en icke specificerad nivådiagnos föreligga under den etiologiska utredningen.

13 Behandling

BEHANDLING I PRIMÄRVÅRD

Farmakologisk behandling vid Alzheimers, Lewy body och Parkinsons sjukdom

- **Kolinesterashämmare**
  Symtomlindrande behandling med kolinesterashämmare ska, om inte kontraindikationer finns, erbjudas personer med möjlig kognitiv sjukdom av Alzheimertyp respektive, Lewy body- eller Parkinsontyp. De tre kolinesterashämmarna nedan har samtliga visat positiva effekter på kognitiva och globala funktioner samt BPSD jämfört med placebo. För behandling ges antingen:

  Donepezil, initial dos 5 mg som trappas upp till 10 mg,

  Galantamin, initial dos 8 mg som trappas upp till 16 mg och så småningom vidare till 24 mg för dem som tolererar det eller

  Rivastigmin, initialt 1,5 mg två gånger dagligen som försiktigt trappas upp i steg om 1,5 mg dygnsdos upp till maximalt 6 mg i två gånger dagligen. Denna substans kan även vid behov ges i form av depotplåster med initial dos 4,6 mg som trappas upp till 9,5 mg och i vissa fall vidare till 13,3 mg.

  Upptrappning av kolinesterashämmare sker förslagsvis efter fyra veckor. Om behandlande läkare endast behandlar ett fåtal patienter är det en fördel att skaffa sig erfarenhet av ett av preparaten. Generellt är kolinesterashämmare vältolererade. Att beakta är dock ökad risk för bradykardi, särskilt vid AV-block och samtidig beta-blockad, respektive QT-förlängning, särskilt i kombination med annan psykotrop medicinering. EKG-tagning rekommenderas före insättning och ibland inför upptrappning. För mer detaljer, se *FASS* och *Bakgrundsmaterialet till Skånelistan*[10].

- **NMDA-receptorhämmare**
  Behandling med **Memantin** har visats ha positiva effekter på kognitiva och globala funktioner. Officiellt finns indikationerna medelsvår och svår Alzheimers sjukdom, men i praktiken sker insättning utan specifik stadieindelning.

Initial dos är 5 mg som ökas med 5 mg varje vecka upp till maximal slutdos 20 mg. Beroende på tolerans, kan en lägre slutdos behöva användas. För originalpreparatet (Ebixa) finns startförpackning och sedan rekommenderas förskrivning av generiskt memantin. Preparatet kan ges i monoterapi men oftast som tillägg till kolinesterashämmare vid Alzheimers sjukdom eller kognitiv sjukdom av Lewy body respektive Parkinsontyps. Vid kombinationsbehandling behöver ingen dosjustering göras för något av preparaten.

Memantin är också ett bra behandlingsalternativ vid BPSD; då ofta med dosering som ökas långsammare. För mer detaljer, se *FASS* och *Bakgrundsmaterialet till Skånelistan*.

Farmakologisk behandling vid kognitiv sjukdom av vaskulär typ (vaskulär demens)

- Randomiserade kontrollerade studier har inte kunnat ge övertygande evidens för vare sig kolinesterashämmare eller NMDA-receptorhämmare.

- Vid kliniskt säkerställd stroke/TIA eller infarkt(er) på CT/MR föreligger indikation för ASA och statiner. Vid endast förekomst av vitsubstansförändringar föreligger inte indikation för ASA eller statiner, men det är av vikt att behandla eventuell hypertoni då detta är en vanlig orsak till vitsubstansförändringar. Huruvida patienten har en kognitiv svikt eller inte, påverkar inte indikationen för ASA och statiner, dvs kognitiv sjukdom av vaskulär typ utgör inte i sig en indikation.

Kommunal vård och omsorg

Tidig kontakt bör efter patientens godkännande tas med kommunal demenssjuksköterska eller biståndshandläggare. Adekvat aktivering och utvärdering av hjälpbehov kan fördröja försämring och avlasta närstående med ökad livskvalitet och minskat hjälpbehov som resultat. Stöd och information till närstående är essentiellt. Vid manifest kognitiv sjukdom bör patienten hanteras enligt det standardiserade insatsförlopp som etablerades 2019 för att säkerställa behovet av kommunal omsorg.

BEHANDLING PÅ SPECIALISTMINNESMOTTAGNING INKLUDERANDE FRAMTIDA BEHANDLINGAR

Utöver symtomlindrande behandling med kolinesterashämmare och NMDA-receptorhämmare, har sjukdomsmodifierande behandling vid Alzheimers sjukdom visats vara en tänkbar möjlighet. Det finns flera pågående och nyligen avslutade fas 3-studier som undersöker antikroppsbehandling mot β-amyloid-upplagring vid Alzheimers sjukdom. Behandlingen ges vanligast som infusioner, men även subkutan administration prövas.

Flertalet studier har visat att behandlingen minskar β-amyloid i hjärnan till normala nivåer hos majoriteten av behandlade patienter inom 1–1,5 år. Studierna görs både vid tidig symtomgivande fas (lindrig kognitiv störning eller lindrig demens) och innan symtom uppstått (preklinisk fas där sjukdomen endast kan påvisas med hjälp av biomarkörer).

I skrivande stund finns två preparat som har fått preliminärt godkännande (”accelerated approval”) av FDA (Food and Drug administration) i USA. Det ena av dessa har inte blivit godkänt i Europa och det andra är under pågående bedömning hos EMA (European Medicines Agency). Ytterligare en fas 3 studie med ett tredje preparat har rapporterat positiva resultat och företaget förväntas ansöka om godkännande vid FDA och EMA under mitten av 2023. Vid ett eventuellt svenskt godkännande av ett sådant läkemedel bör vårdprogrammet skyndsamt uppdateras då det kan leda till signifikanta förändringar avseende diagnostik, remittering till specialiserad minnesmottagning och behandlingsindikationer.

14 Uppföljning

LÄKEMEDEL

Toleranskontroll efter ca fyra veckor och därefter minst årlig klinisk uppföljning, bland annat avseende:

- förändrat behov av kommunala insatser
- behandling av beteendemässiga och psykiska symtom vid demenssjukdom (BPSD)[1,11]

- dosjustering (vanligen dosökning, men även dosminskning vid till exempel memantinbehandling och försämrad njurfunktion)
- eventuella biverkningar eller polyfarmaci.

Behandlingseffekt kan utvärderas anamnestiskt och med kognitiva test såsom MMSE i kombination med test som avspeglar andra kognitiva domäner.

Testresultaten bör inte övertolkas, då tillståndet försämras successivt över tid även med god behandlingseffekt[12]. På gruppnivå har patienter med Alzheimers, Lewy body eller Parkinsons sjukdom positiv behandlingseffekt, men det kan vara svårt att avgöra i enskilda fall[13-15].

Utsättning av behandling med kolinesterashämmare eller memantin rekommenderas vid besvärande biverkningar eller vid kliniskt betydande interaktioner. Om, vid klinisk bedömning, fortsatt medicinering misstänks vara tveksamt motiverad[16], bör provutsättning göras Vid provutsättning av preparaten bör vid tecken på försämring behandlingen snarast återupptas (helst inom två veckor).

KÖRKORT

Beakta skyldigheten enligt 10 kap. 2 § körkortslagen (1998:488) att göra anmälan till Transportstyrelsen om patientens kognitiva svikt utgör hinder för körkortsinnehav. Av Transportstyrelsens författningssamling framgår att:

> ”Allvarlig kognitiv störning utgör hinder för innehav. Vid bedömning av om störningen ska anses som allvarlig ska särskild hänsyn tas till nedsättning av uppmärksamhet, omdöme och förmågan att ta in och bearbeta synintryck samt nedsättning av mental flexibilitet, minne, exekutiva funktioner och psykomotoriskt tempo. Dessutom ska känslomässig labilitet och ökad uttröttbarhet beaktas. Apraxi och neglekt ska särskilt uppmärksammas[17].”

Någon specifik gräns avseende MMSE är inte lämplig att sätta, då det kan finnas svårigheter att köra även vid höga MMSE poäng. Vidare kan låga poäng hos i övrigt lämplig körkortshavare finnas vid isolerat sänkt verbal förmåga. I stället bör man främst beakta nedsatt visuospatial förmåga (mäts till exempel genom avritning av figurer) samt uppmärksamhet/exekutiva funktioner som mäts med till exempel TMT A och B (framför allt visuell avsökning och kognitiv flexibilitet är viktiga funktioner för bilkörning).

VAPEN

Kognitiv sjukdom är inte förenlig med vapeninnehav. Anmälningsskyldighet till Polismyndigheten föreligger enligt 6 kap. 6 § vapenlagen (1996:97) [18].

GODMANSKAP

Om någon på grund av kognitiv svikt behöver hjälp med att bevaka sin rätt, förvalta sin egendom eller sörja för sin person, kan domstol besluta om godmanskap (11 kap. 4 § föräldrabalken). Innan rätten anordnar godmanskap, och den enskilde inte har lämnat sitt samtycke, ska läkarintyg inhämtas om den enskildes hälsotillstånd[19]

Lagen om framtidsfullmakter trädde i kraft den 1 juli 2017 och avser en typ av fullmakt som blir giltig när en fullmaktsgivare på grund av sjukdom, psykisk störning eller liknande förhållande är ur stånd att ta tillvara sin rätt. En framtidsfullmakt kan beröra både personliga och ekonomiska angelägenheter, dock inte frågor som rör hälso- och sjukvård. För det fall ett godmanskap anordnas, faller framtidsfullmakten.

FÖRVALTARSKAP

Domstol kan, efter utredning av överförmyndaren, tillsätta förvaltare i de fall där godmanskap inte anses tillräckligt eller där godmanskap, som är frivilligt, har avsagts. I utredningen behövs läkarintyg som styrker sjukdom som orsak till funktionsnedsättningen (kognitiv sjukdom). Förvaltarintyget kan betraktas som ett sätt att uppmärksamma samhället på att individen har drabbats av en sjukdom som genererat, eller inom kort kommer att generera, skada.

15 Riskfaktorer och skyddande faktorer för kognitiv svikt

Den främsta riskfaktorn for att utveckla kognitiv svikt är hög ålder. Ärftlighet är allmänt av viss relevans men innebär kliniskt ett relativt fåtal patienter där tidigt insjuknande är kopplat till en specifik genmutation. Den största genetiska riskfaktorn för sent debuterande Alzheimers sjukdom är genvariant *APOE*-ε4. Vidare utvecklar i princip alla individer med Downs syndrom Alzheimers sjukdom om de lever till ca 60–70 års ålder. När det gäller FTD är risken för en bakomliggande mutation betydligt högre än vid

övriga kognitiva sjukdomar varför man bör beakta indikation för genetisk utredning (se specifikt vårdförlopp).

Kända riskfaktorer för kognitiv svikt enligt WHO inkluderar vaskulära riskfaktorer som diabetes typ 2, högt blodtryck i medelålder och fetma.[20] Det är väletablerat att hypertoni i medelåldern ska behandlas, men för äldre individer kan denna behandling behöva justeras då lägre blodtryck vid antihypertensiv behandling hos kognitivt sviktande patienter kan ge ytterligare försämrad kognitiv funktion. Även skadligt bruk av alkohol samt depression är riskfaktorer för senare kognitiv svikt. Rökning är en känd riskfaktor för kognitiv svikt, och rökstopp även i högre ålder kan ha protektiv effekt. Traumatisk hjärnskada är en riskfaktor för kognitiv svikt.[21]

Skyddande faktorer inkluderar hög utbildning, social samt mental aktivitet. Även fysisk aktivitet har föreslagits kunna vara en skyddande faktor, och det aktuella bevisläget pekar mot en skyddande effekt av fysisk aktivitet på kognition, även om det är svårt att studera och har risk för metodologiska problem i studier.[22]

I den svensk-finska randomiserade studien FINGER har man sett en liten kognitiv förbättring i interventionsgruppen (regelbunden fysisk aktivitet, kognitiv träning, kostrekommendationer samt monitorering av kardiovaskulära riskfaktorer hos äldre).[23] Det pågår just nu flera multicenter interventionsstudier, så kunskapsläget avseende specifika interventioner kommer eventuellt öka i framtiden.

Avseende kost har motstridiga resultat publicerats, där det finns ett flertal små studier som indikerar en skyddande effekt av framför allt medelhavskost, men det finns även större longitudinella studier[24] som inte visar något samband, varför några specifika kostrekommendationer inte kan ges.

ASA har inte visats vara skyddande för kognitiv sjukdom och motstridiga konklusioner, från stora sammanställningar, finns avseende statiner.[21,25] Underlaget avseende vitaminer och antioxidanter är inte tillräckligt för att ge specifika rekommendationer.

16 Att möta personer med avancerad kognitiv sjukdom (demenssjukdom)

Det finns en enighet gällande hur symtombilden hos personer med kognitiv sjukdom / demenssjukdom inte enbart kan härledas till hjärnskadans omfattning[26], utan även till samspelet med omgivningen.[27, 28] Samtidigt visar forskning att interventioner gällande vårdpersonalens kommunikation motverkar oro, agitation[29] och depressiva symtom.[30]

I mötet med patienten ska ett personcentrerat förhållningssätt eftersträvas, vilket innebär att vården ska ha personen, inte diagnosen, i främsta fokus samt att utgångspunkt för vården utgår från personens upplevelse av sin verklighet.[31] Då respektive sjukdomsprogress inverkar olika på personens förmåga att kommunicera[32] kan det dock vara av vikt att känna till den specifika diagnosen, att fundera över vilka krav omgivningen ställer på respektive kognitiva domän, samt om någon anpassning kan underlätta mötet. Det kan röra sig om att undvika ord med multipel/abstrakt innebörd (gift, lik, ”sätta nål” etcetera), att försöka ställa frågor i nutid i stället för dåtid till personer med episodisk minnessvikt, att planera besök/samtal på förmiddagen till personer som har sämre förmåga till uppmärksamhet mot eftermiddag/kväll etcetera

Personcentrerad vård betonar vikten av patientberättelsen, av kontinuitet och tillgänglighet. Den unika människan bakom sjukdomen ska lyftas fram och behandlas med respekt och värdighet, och det är av vikt att känna till personens kvarvarande förmågor för att optimera personens autonomi och självkänsla.

Relationen som skapas i mötet ska sträva efter att vara tillitsfull och inge trygghet, inlyssnande snarare än förklarande. Kommunikation ska enligt Patientlag (2014:821) anpassas efter individuella förutsättningar, där vårdgivaren har ett ansvar för att främja patientens integritet, självbestämmande och delaktighet. Vidare ska den som förmedlar information så långt som möjligt försäkra sig om att mottagaren har förstått innehållet.

Kommunikation är ömsesidig, där vårdpersonal bör vara uppmärksam på sitt eget uttryck och likaså lyhörd för patientens. För att personen ska kunna uppmärksamma och förstå behöver tid ges, samtidigt som budskapet måste vara klart. I mötet bör tonfallet vara mjukt, men tydligt.

IPA[28] understryker att en person även i sent stadie av sjukdomen kan behålla förmågan att icke-verbalt kommunicera sina känsloyttringar trots att förmåga till minne, perception och språk försämrats långt tidigare. Då personens språkliga förmåga försämras kan icke-verbal kommunikation ge personen möjlighet att vara delaktig i sin vård, och vardag. Exempel på sådana förmågor beskrivs som gester[33], ansiktsuttryck, kroppsspråk och beröring[34] eller tonläge och ögonkontakt.[35] Ett positivt förhållningssätt, med fokus på personens möjligheter att kommunicera, snarare än att lyfta fram begränsningar, skulle kunna förbättra livet för personer med kognitiv sjukdom.[36] En kontinuitet i personalgruppen kan dessutom gynna möjligheten att uppmärksamma små förändringar i personens uttryck, och vidare kunna förstå anledningen till varför en patient upplever smärta, ångest eller obehag.[37]

Med kunskap om personen och dennes levnadshistoria kan anpassad omvårdnad möjliggöras. Genom en noggrann anamnes alt. att tidigt upprätta en levnadsberättelse[31] kan förståelsen optimeras för personens livsmönster, värderingar och preferenser, vad som varit centralt för personen.[38] Således behövs kunskap om såväl person som sjukdom för att skapa en god vårdrelation, och framtida möte.

Vad gällande den fysiska miljön, kan sjukdomen medföra svårigheter att förstå och uppfatta hur omgivningen är utformad. Vid bristande kontraster i färgsättning, mörka fält i golv och otillräcklig belysning kan omgivningen tolkas felaktigt. Däremot kan tydliga färger och färgkontraster på exempelvis möbler, inredning, porslin och toalettstol skapa tydlighet och stödja personens förmåga och självständighet.[39] Viktiga utrymmen, till exempel sittplatser, toalett etcetera ska därför vara konkret synliga, säkra och överblickbara för att underlätta för personen att orientera sig på.

Aktivitet och stimulans ska anpassas individuellt och kan öka personens positiva upplevelse av tillvaron. Väl avvägda och välkända intryck, såsom ljud, kan bidra till social gemenskap, medan en alltför stimulirik omgivning kan förhindra delaktighet, och snarare bidra till irritation och rastlöshet.[39] Även här bör stimuli och kommunikation ha en anpassad kravnivå till personens förutsättningar. Även en kort stunds vila dagtid har visat sig minska ofta oro på eftermiddagen och kvällen.[40]

17 Närståendeperspektiv

Att vara närstående till personen med sjukdomen kan innebära en stor omställning och medför vanligen en ökad belastning. Både objektiva och subjektiva stressfaktorer hos närståendevårdare kan förknippas med olika dimensioner av den närståendes hälsa; sämre självrapporterad hälsa, mer negativa hälsobeteenden och ökad användning av hälso- och sjukvårdstjänster.[41] Historiskt har närståendes situation beskrivits som isolerad från personen med sjukdomens, men forskning har alltmer valt att fokusera på parets gemensamma situation och relation.[42]

Hos närstående kan en krisreaktion med känslor av förlust och sorg uppstå, såväl vid diagnos, under sjukdomens progress och vid dödsfallet. Det har visat sig att närstående har ökad risk för samsjuklighet och behov av vård[41]. För att undvika att bördan blir alltför stor och minska risk för utmattning behövs förebyggande stödinsatser i olika former. Psykosocialt stöd kan ges individuellt, tillsammans med livspartner eller för familjen hos kurator, men även kommunen har ett lagstadgat ansvar enligt 5 kap. 10 § i Socialtjänstlagen

att stödja personer som vårdar en närstående som är långvarigt sjuk, äldre eller som stödjer en närstående som har funktionshinder. För närstående innebär detta ofta ett viktigt stöd och bidrar till att vardagliga arbetet i hemmet går bättre. Genom olika former av avlastning, såsom avlösning i hemmet, dagverksamhet och växelvård, kan ökat utrymme ges för tid för sig själv med vila och återhämtning. Då sjukdomsbilden kan variera över tid, bör hälso- och sjukvård ha ett flexibelt och proaktivt arbetssätt gentemot patient med familj fokuserat på specifika behov vid specifika tidpunkter.[43]

För barn och andra närstående till patienter som i förhållandevis unga år drabbas av kognitiv sjukdom är familjesituationen särskilt angelägen att kartlägga, och stödja.[43,44] Detta även då barn inte kan anses ha samma kunskap om det stöd som finns tillgängligt. Barns behov av stöd belyses såväl inom 5 kap. 1 § SoL, 5 kap. 7 § HSL och inte minst genom FN:s barnkonvention (Lag 2018:1197), vilken sedan 2020 är lagstadgad i Sverige. Området är glest beforskat[45], men indikationer om en särskild anpassning och ett holistiskt omhändertagande finns, och prioritering övergår från individorienterat till familjeorienterat stöd. För barnet själv kan stöd till exempel innebära information till förskola och skola, samarbete med ungdomsmottagning och stöd avseende kontakter med andra i liknande situation, vilket idag finns tillgängligt via samtalsgrupper, slutna grupper på sociala medier samt läger för unga anhöriga, vilka årligen arrangeras på

olika platser i Sverige. För mer information rekommenderas SNUA (Svenskt Nätverk för Unga Anhöriga)[46] samt Socialstyrelsens rapport *Barn som Anhöriga.*[47]

18 Kvalitetsregister

Svenska demensregistret, SveDem, är ett nationellt kvalitetsregister som startade 1 maj 2007. Syftet är att samla in data om personer med demenssjukdom för att kunna förbättra och utveckla vården av demenssjuka i Sverige. Målet är skapa ett rikstäckande verktyg för likvärdig och bästa behandling av personer med demenssjukdom.

Anslutna specialistenheter, primärvårdsenheter och kommunala enheter registrerar patienter som har fått en fastställd demensdiagnos i det webbaserade registret. Patienten följs sedan årligen av uppföljande enhet.

För att stödja verksamhetsutveckling lägger SveDem särskild vikt vid att följa kvalitetsindikatorerna i Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för demensvård och omsorg. Genom att registrera den egna kliniken/enhetens kvalitetsindikatorer och variabler över tid, kan man följa utvecklingen och se i vilken grad värdena förbättras och mål uppnås.

BPSD-registret är ett interaktivt och systematiskt arbetsverktyg som visats förbättra vården och omsorgen för patienter med såväl kognitiva som icke-kognitiva symtom av demenssjukdom[11]. Med hjälp av en registrering kan teamet runt den sjuke personen observera och analysera symtom enligt NPI (Neuropsychiatric Inventory). En registrering bör efterfrågas innan läkemedel insättes.

19 Övrigt

- Det finns två dominerande patientorganisationer: *Alzheimerföreningen i Sverige*[48] respektive *Demensförbundet*[49].

- För professionerna finns bland annat *Svensk Förening för Kognitiv Medicin*[50] och *Svensk Förening för Äldrepsykiatr*[51].

- Bland rekommenderad läsning finns två svenska böcker, *Kognitiv medicin*[6] respektive *Alzheimers sjukdom*[52].

20 Dokumentinformation

	Namn	Position	E-postadress
Huvudförfattare	Per Johansson	Med dr, överläkare, VO Kognitiv medicin Ängelholm	Per.M.Johansson@skane.se
Fastställt av	Pia Lundbom	Hälso- och sjukvårdsdirektör	Pia.Lundbom@skane.se
Granskat av	Anders Wallin	Professor, Göteborgs universitet	Anders.Wallin@neuro.gu.se
Kontaktperson Koncernkontoret	Susanna Sjökvist	Medicinsk rådgivare	Susana.Sjokvist@skane.se
Administrativ kontaktperson	Elisabeth Daulin	Publicerare	Elisabeth.Daulin@skane.se

Giltighet

	Giltigt från och med	Giltigt till och med	Ansvarig/huvudförfattare
Ursprunglig version 1.0.0			Per Johansson
Revidering 1.1.0	2018-03-16	2020-04-30 interimistiskt förlängd 23-05-31	Per Johansson
Revidering 1.2.0	2023-06-01	Längst tom 2025-05-31	Per Johansson
Revidering			
Revidering			

Sökord

Kognitiv svikt	Kognition	Lindrig kognitiv svikt
Kognitiv sjukdom	Demens	Funktionsnedsättning
Alzheimers sjukdom	Lewy body	Parkinson
Vaskulär typ	Frontotemporal lobär degeneration	

21 Referenser och länkar

1. Läkemedelsverket (2008). https://www.lakemedelsverket.se/490322/globalassets/dokument/behandling-och-forskrivning/behandlingsrekommendationer/bakgrundsdokument/bakgrundsdokumentation-bpsd.pdf

2. Herlofson, J., and American Psychiatric Association. (2014). Mini-D 5 : diagnostiska kriterier enligt DSM-5 (Pilgrim Press).

3. Sverige. Socialstyrelsen. (2010). Internationell statistisk klassifikation av sjukdomar och relaterade hälsoproblem : (ICD-10-SE). Systematisk förteckning, Svensk , Edition (Socialstyrelsen).

4. Sverige. Socialstyrelsen (2010). Nationella riktlinjer för vård och omsorg vid demenssjukdom 2010. Socialstyrelsen,.

5. Statens beredning för medicinsk utvärdering. (2008). Dementia - etiology and epidemiology : a systematic review : June 2008 Vol. 1 (Statens beredning för medicinsk utvärdering (SBU)).

6. Wahlund, L.-O., Nilsson, C., and Wallin, A. (2011). Kognitiv medicin, 1. uppl. Edition (Norstedt).

7. MMSE-SR, k., AQT och symtomenkät (demenscentrum.se).

8. MoCA (mocacognition.com).

9. Berg, L., Gustafson, L., Hansson, G., Kilander, L., Klingén, S., Marcusson, J., Näsman, B., Passant, U., Wahlund, L.O., and Wallin, A. (2001). Harmonisering av demensdiagnoser - en nödvändig kvalitetssäkring. Läkartidningen *98*, 3531-3536.

10. Skånelistan, B.t. (2015). Sjukdomar med varaktig kognitiv svikt - Vårdgivare Skåne (skane.se).

11. BPSD-registret (bpsd.se).

12. Mitchell, S.L., Teno, J.M., Kiely, D.K., Shaffer, M.L., Jones, R.N., Prigerson, H.G., Volicer, L., Givens, J.L., and Hamel, M.B. (2009). The clinical course of advanced dementia. N Engl J Med *361*, 1529-1538. 10.1056/NEJMoa0902234.

13. Tariot, P.N. (2013). Cessation of donepezil is associated with clinical decline in patients with moderate-to-severe Alzheimer's disease compared to continuation of donepezil or addition or substitution of memantine. Evidence-based medicine *18*, 62-63. 10.1136/eb-2012-100722.

14. Mitchell, S.L. (2015). CLINICAL PRACTICE. Advanced Dementia. The New England journal of medicine *372*, 2533-2540. 10.1056/NEJMcp1412652.

15. Howard, R., McShane, R., Lindesay, J., Ritchie, C., Baldwin, A., Barber, R., Burns, A., Dening, T., Findlay, D., Holmes, C., et al. (2012). Donepezil and memantine for moderate-to-severe Alzheimer's disease. The New England journal of medicine *366*, 893-903. 10.1056/NEJMoa1106668.

16. Mitchell, S.L., Shaffer, M.L., Loeb, M.B., Givens, J.L., Habtemariam, D., Kiely, D.K., and D'Agata, E. (2014). Infection management and multidrug-resistant organisms in nursing home residents with advanced dementia. JAMA internal medicine *174*, 1660-1667. 10.1001/jamainternmed.2014.3918.

17. TSFS 10 kap. 1 § transportstyrelsens författningssamling. https://www.transportstyrelsen.se/sv/vagtrafik/Korkort/trafikmedicin/

18. Socialstyrelsen. 2017-3-31-blankett-anmalan-vapen.pdf (socialstyrelsen.se)

19. Socialstyrelsen. 2021-1-7149-bilaga-2.pdf (socialstyrelsen.se)

20. World Health Organization (2017). Global action plan on the public health repsonse to dementia 2017-2025.

21. Livingston, G., Huntley, J., Sommerlad, A., Ames, D., Ballard, C., Banerjee, S., Brayne, C., Burns, A., Cohen-Mansfield, J., Cooper, C., et al. (2020). Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission. Lancet *396*, 413-446. 10.1016/S0140-6736(20)30367-6.

22. Ciria, L.F., Román-Caballero, R., Vadillo, M.A., Holgado, D., Luque-Casado, A., Perakakis, P., and Sanabria, D. (2023). An umbrella review of randomized control trials on the effects of physical exercise on cognition. Nat Hum Behav. 10.1038/s41562-023-01554-4.

23. Ngandu, T., Lehtisalo, J., Solomon, A., Levalahti, E., Ahtiluoto, S., Antikainen, R., Backman, L., Hanninen, T., Jula, A., Laatikainen, T., et al. (2015). A 2 year multidomain intervention of diet, exercise, cognitive training, and vascular risk monitoring versus control to prevent cognitive decline in at-risk elderly people (FINGER): a randomised controlled trial. Lancet *385*, 2255-2263. 10.1016/S0140-6736(15)60461-5.

24. Akbaraly, T.N., Singh-Manoux, A., Dugravot, A., Brunner, E.J., Kivimäki, M., and Sabia, S. (2019). Association of Midlife Diet With Subsequent Risk for Dementia. Jama *321*, 957-968. 10.1001/jama.2019.1432.

25. McGuinness, B., Craig, D., Bullock, R., and Passmore, P. (2016). Statins for the prevention of dementia. Cochrane Database Syst Rev *2016*, CD003160. 10.1002/14651858.CD003160.pub3.

26. Loveday B. (2013) Leadership for Person-centred Dementia Care. London/Philadelphia: Jessica Kingsley Publishers

27. Socialstyrelsen (2009) Folkhälsorapport 2009. Stockholm: Socialstyrelsen.

28. IPA [International Psychogeriatric Association} (2012) The IPA Complete Guides to Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia: Nurses Guide.

29. Livingston, G., Kelly, L., Lewis-Holmes, E., Baio, G., Morris, S., Patel, N., Omar,R.Z., Katona, C., & Cooper, C. (2014) Non-pharmacological interventions for agitation in dementia: systematic review of randomised controlled trials. British Journal of Psychiatry 205(6), 436–442. doi: 10.1192/bjp.bp.113.141119

30. McCallion P, Toseland RW, Lacey D, Banks S. Educating nursing assistants to communicate more effectively with nursing home residents with dementia. Gerontologist. 1999 Oct;39(5):546-58. doi: 10.1093/geront/39.5.546.

31. Socialstyrelsen (2020) Nationella riktlinjer – Målnivåer. Vård och omsorg vid demenssjukdom. Målnivåer för indikatorer. Stockholm: Socialstyrelsen.

32. Rousseaux, M., Sève, A., Vallet, M., Pasquier, F., & Mackowiak-Cordoliani, M.A. (2010) An analysis of communication in conversation in patients with dementia. Neuropsychologia, 48(13), 3884-3890. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2010.09.026

33. Höbler, F., Argueta-Warden, X., Rodríguez-Monforte, M., Escrig-Pinol, A., Wittich, W., & McGilton, K.S. (2018) Exploring the sensory screening experiences of nurses working in long-term care homes with residents who have dementia: a qualitative study. BMC Geriatrics, 18(235), doi: 10.1186/s12877-018-0917-x.

34. Sellevold, G.S., Egede-Nissen, V., Jakobsen, R., & Sørlie, V. (2013) Quality care for persons experiencing dementia: the significance of relational ethics. *Nursing Ethics, 20*(3), 263–72. doi: 10.1177/0969733012462050

35. Söderman, M., & Rosendahl, S.P. (2016) Caring for Ethnic Older People Living with Dementia - Experiences of Nursing Staff. Journal of Cross-Cultural Gerontology, 31(3), 311-326. doi: 10.1007/s10823-016-9293-1.

36. Ström B, S, Engedal K, Grov E, -K: A Psychometric Evaluation of the Threadgold Communication Tool for Persons with Dementia. Dement Geriatr Cogn Disord Extra 2016;6:150-160. doi: 10.1159/000444789

37. Midtbust, M.H., Alnes, R.E., Gjengedal, E., & Lykkeslet E. (2018) A painful experience of limited understanding: healthcare professionals' experiences with palliative care of people with severe dementia in Norwegian nursing homes. BMC Palliative Care, 17(25), doi: 10.1186/s12904-018-0282-8

38. Svenskt Demenscentrum (2015) Nollvision – för en demensvård utan tvång och begränsningar. ISBN: 978-91-981084-5-3.

39. Aremyr, G. & Wijk, H. (2015). Miljöanpassningar som bidrar till ökad delaktighet. Myndigheten för delaktighet. Serie 2015:3

40. Kitamura K, Watanabe Y, Nakamura K, Takano C, Hayashi N, Sato H, Someya T. Short daytime napping reduces the risk of cognitive decline in community-dwelling older adults: a 5-year longitudinal study. BMC Geriatr. 2021 Aug 28;21(1):474. doi: 10.1186/s12877-021-02418-0.

41. Son, J., Erno, A., Shea, D. G., Femia, E. E., Zarit, S. H., & Parris Stephens, M. A. (2007). The Caregiver Stress Process and Health Outcomes. Journal of Aging and Health, 19(6), 871–887. https://doi.org/10.1177/0898264307308568

42. Hydén LC, Nilsson E. Couples with dementia: Positioning the 'we'. Dementia (London). 2015 Nov;14(6):716-33. doi: 10.1177/1471301213506923.

43. Chirico, I., Ottoboni, G., Valente, M. and Chattat, R. (2021), Children and young people's experience of parental dementia: A systematic review. Int J Geriatr Psychiatry, 36: 975-992. https://doi.org/10.1002/gps.5542

44. Grundberg, Å., Sandberg, J., & Craftman, Å. (2021). Childrens' and young adults' perspectives of having a parent with dementia diagnosis: A scoping review. Dementia. 1-24. 10.1177/14713012211023653.

45. SBU. Inventering av vetenskapliga kunskapsluckor inom psykisk ohälsa 2005–2020 – insatser för att utreda, diagnostisera, förebygga och behandla psykisk ohälsa, inklusive stödjande och organisatoriska åtgärder. Stockholm: Statens beredning för medicinsk och social utvärdering (SBU); 2021. SBU Bereder 335. [accessed date]. Available from: https://www.sbu.se/335

46. Svenskt Nätverk för Unga Anhöriga [SNUA] www.kognitivsjukdom.se

47. Socialstyrelsen (2013) Barn som anhöriga. Konsekvenser och behov när föräldrar har allvarliga svårigheter, eller avlider. 2013-6-6. Stockholm: Socialstyrelsen.

48. Alzheimersverige.se.

49. Demensförbundet.se.

50. Svensk förening för kognitiv medicin (kognitivmedicin.se).

51. Svensk förening för äldrepsykiatri - SFÄP (aldrepsykiatri.se).

52. Nordberg, A. (2013). Alzheimers sjukdom, 1. uppl. Edition (Studentlitteratur).

53. Zis P, Strydom A. Clinical aspects and biomarkers of Alzheimer's disease in Down syndrome. Free Radic Biol Med. 2018 Jan; 114:3-9. doi: 10.1016/j.freeradbiomed.2017.08.024. Epub 2017 Sep 1. PMID: 28870521; PMCID: PMC6451620.).