FTD: kliniska riktlinjer för utredning vid specialistmottagning: bvFTD, svPPA, nfvPPA, (och sbvFTD …)



Lena Kilander
överläkare, senior professor
Minnes- och geriatrikmottagningen
Akademiska sjukhuset/Uppsala universitet



Kliniska riktlinjer FTD

Kliniska riktlinjer för specialistmottagningar – Utredning vid misstänkt frontotemporal demenssjukdom (FTD)

Skapade av Swedish FTD Initiative Nätverk för Kliniska Riktlinjer

1. Beteendevariant FTD (bvFTD, vanligast):

Dåligt ledarskap i hjärnan!

1. Man gör det som faller en in!

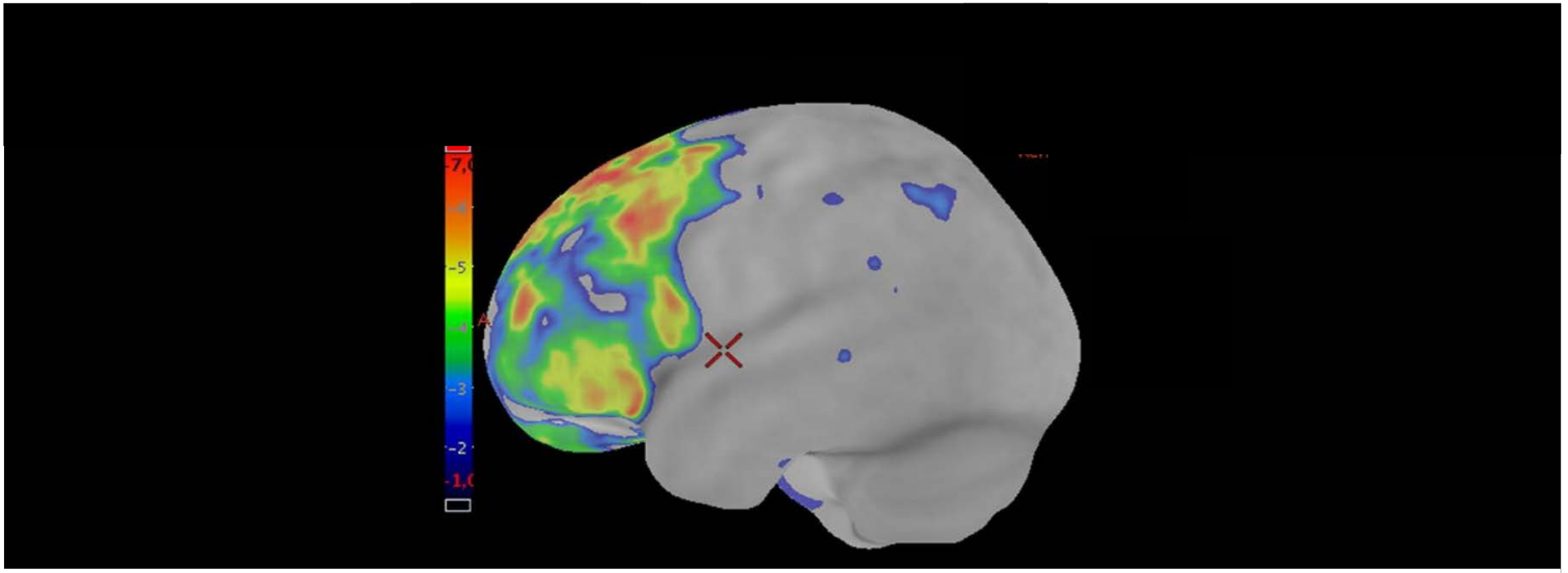
2. Eller ingenting alls … eller hela tiden!

3. Utan att märka andras reaktioner!

4. Trots välbevarade intellektuella verktyg



”Som en tvååring i en vuxen mans kropp”



FDG PET vid bvFTD

Kriterier för diagnosen beteendevariant FTD:

'Demens' + tecken på neurodegeneration + minst 3 av följande 6 symtom tidigt (<3 år):



- Bortfall av hämningar/impulsstyrdhet
- Apati
- Förlust av sympati / empati
- Perseverationer (fastnar): stereotypier, ritualer, ensidiga intressen, tvångsmässighet …
- Hyperoralitet/förändrade kostpreferenser
- Exekutiva störningar > minne & visuospatial störning vid testning

Ref: Rascovsky K, Brain -11

Fler symtom vid bvFTD:

Insiktslöshet

Samlarbeteende (pga impulsköp? apati? perseverationer?)

Överdrivet ordningssinne

Ekolali och andra imitationer

Vanföreställningar: paranoida, bisarra, somatiska, passionerade …

Egocentricitet, social dominans, skrytsamhet

Snålhet

Personlig neglekt, Diogenes syndrom

Irritabilitet, aggressivitet, depression, ångest

Barnslig humor, hypomani/upprymdhet

…….



bvFTD: Advokaten som började måla, och måla …

Perseverationer:

Damen som bara

broderade,

och broderade,

och broderade…

…och åt…och åt…

…med ett Mona Lisa-leende…

…och hennes man blev så ensam…



bvFTD, ett annat exempel

Hyperoralitet vid bvFTD (det mest specifika symtomet?)

Samtal med anhöriga i lugn och ro:

Börjar äta glupskt och snabbt utan bordsskick/beter sig pinsamt:
”Smörgåsbordet på Ålandsfärjan”
”Födelsedagskalaset med barnbarnet”

Stora mängder godis och fikabröd

Börjat dricka alkohol (inte tvärtom)

Ritualer/perseverationer: Ständigt samma mat, samma tid…

Orala tics, gnisslar tänder etc

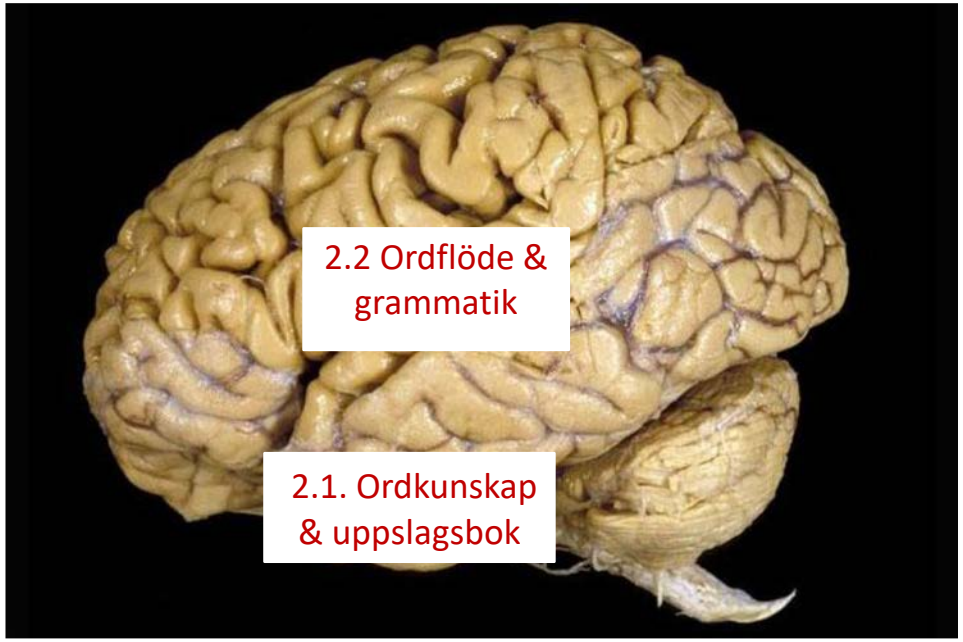
Stoppar tassvax i munnen

Varning för aspiration!!

2. Språkvarianter av FTD: Primär progressiv afasi (PPA)

2.1 Semantic variant PPA (svPPA; semantisk demens, SD)

2.2 Non-fluent variant PPA (nfvPPA; PNFA, progressiv icke-flytande afasi)



vänster

…och 'högersidig semantisk demens'
(right temporal variant SD, semantic bvFTD)
Drabbar minne, att hitta, ansiktsigenkänning, empatiförlust m.m.



2.1 FTD-sjukdomen som stjäl dina ord och din inlärda kunskap:

- Semantisk variant PPA (svPPA, semantisk demens, SD)



”Loss of memory for words”

”- Vad är elefant, har aldrig sett en sån!?”

Core criteria: <u>Kan inte benämna OCH förstår inte/känner inte ens igen ordet</u>

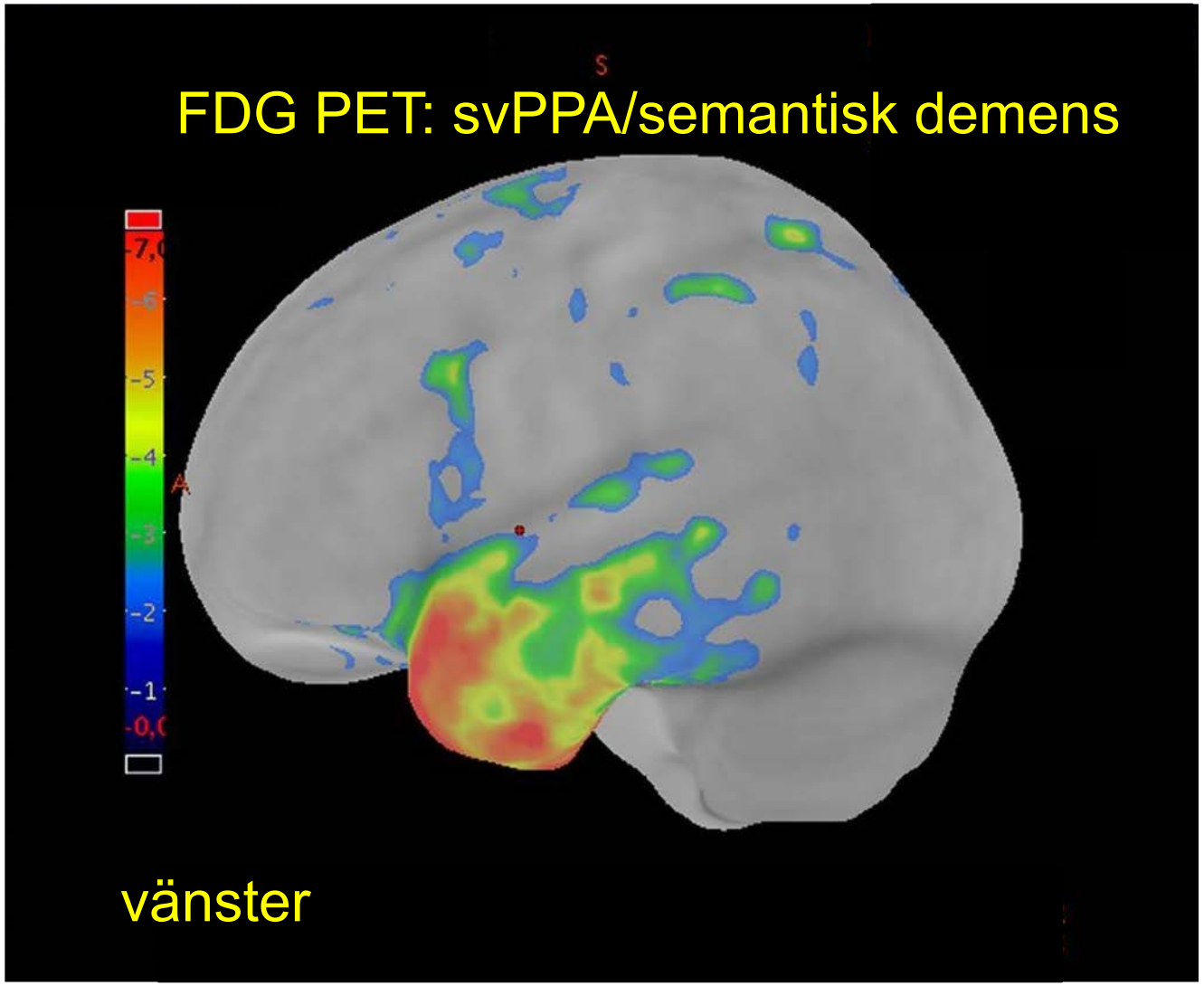
Innehållslöst pratsam, ”flytande afasi”

Personlighets- och beteendestörningar tillkommer

Neurodegeneration anteriort i vänster temporallob (ATL)

(men de högersidiga ATL-atrofierna passar inte in här → sbvFTD *(Younes, Brain -22)*

Ref: Gorno-Tempini ML, Brain -11



”Vad är köttfärssås…jag har aldrig hört…aldrig sett … kan man äta det…!?”

2.2 FTD-sjukdomen som drabbar tal och andra orala funktioner:

- Non-fluent variant PPA (nfvPPA, progressiv icke-flytande afasi, PNFA)

”…svårt…prata…”
”Jag vet ju vad det är … efe … ela … elant”



- Mödosamt, ekonomiskt ordflöde
- Störd satsmelodi och ljudfel: apraxia of speech
- Förenklad grammatik

God förståelse och stor frustration dvs god insikt i början

Senare: inaktivitet/apati och empatiförlust

Dysfagi, och behov av PEG, kan komma tidigt i förloppet

Ref: Gorno-Tempini ML -11

Klinisk utredning och diagnostik

När väcks misstanken om FTD?

- Symtom enligt anhöriga
- Patientens stimulusstyrda beteende/avvikande kontakt/språk
- MR/CT visar frontal/temporal atrofi
- Normalt CSF Aβ
- Diskrepans mellan anhöriganamnes och hög poäng på MoCA/MMSE (29 p men …)

OBS att MR/CT inte behöver visa atrofi!
OBS att MTA inte alltid innebär AD!
OBS att nedsatt episodminne och visuospatiala problem inte alltid innebär AD!
OBS att parkinsonism och synhallucinationer inte alltid innebär DLB!

Klinisk utredning och diagnostik

Frågor till anhöriga (Rascovsky-kriterierna) i enrum med gott om tid*:
Hämningslös/genant, förlust av känslomässigt gensvar, ensidiga intressen/ritualer, ätande och drickande. Tal och förståelse, sväljning.

Status:
Kontakt, yttre presentation, stimulus-styrd/användarbeteende, insikt, stämningsläge, motorisk rastlöshet, tics. Tal och förståelse: standardfraser, anomi, oflyt.
Neurologstatus: bl.a extrapyramidala tecken, motorneuronsymtom

Kognitiva screeningtest:
MoCA, MMSE, ordflöde djur och F, TMT A och B, benämning, likheter/olikheter, FAB, FBI …
Hur patienten svarar/beter sig i testsituationen, t.ex vid benämning:
”En sån har jag!”, ”Den tycker jag om att äta!”, ”Hoppla hästen!”

*Alltid svårt utreda ensam person som ”nog alltid varit excentrisk”

Klinisk utredning och diagnostik

Bild och funktion: MR/CT, FDG PET

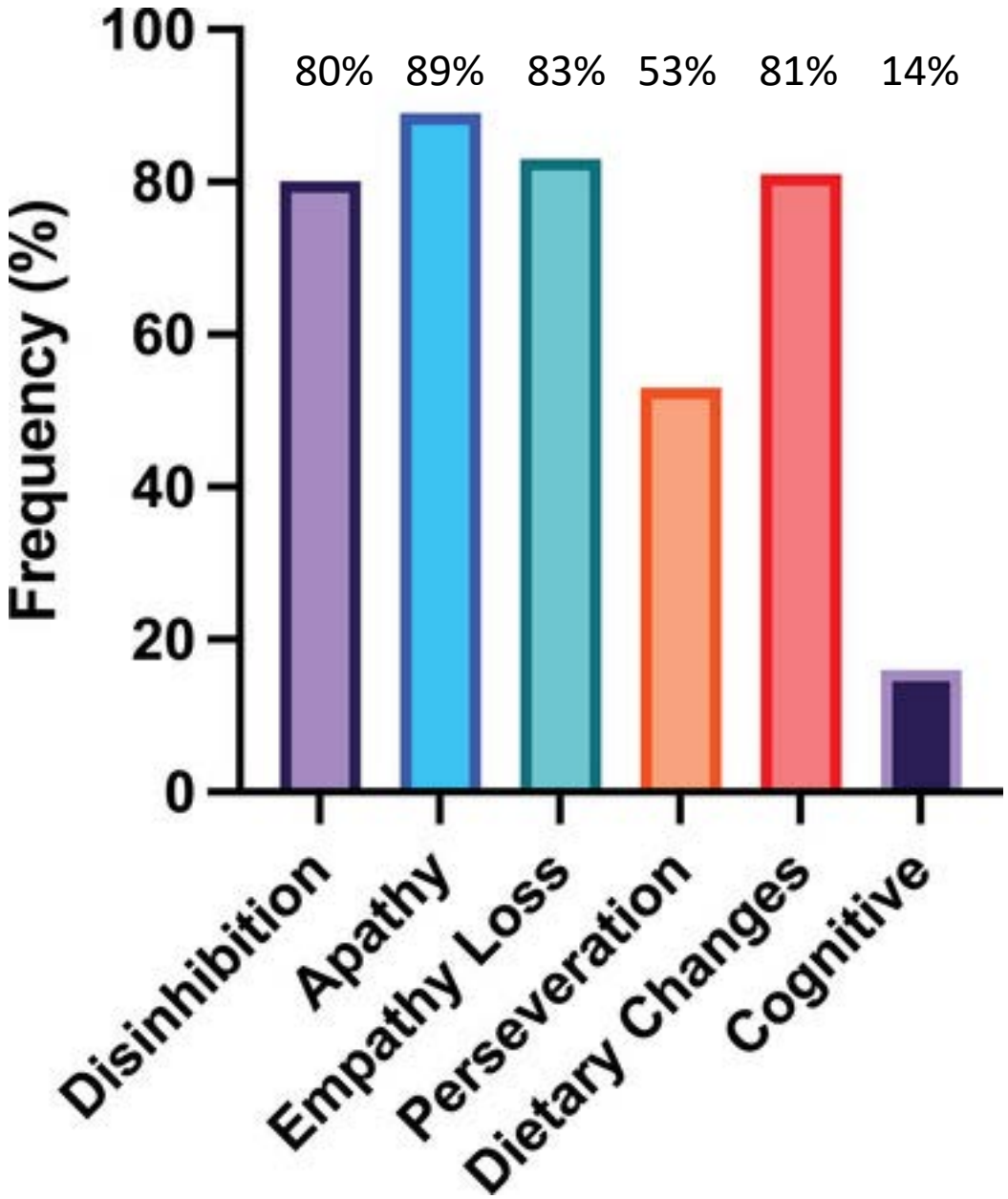
LP: För att utesluta Alzheimer. Ibland förhöjt NfL.

Neuropsykologisk och logopedisk utredning: Se riktlinjerna!

Vid behov konsult neurolog, psykiater, klinisk genetiker

Probable bvFTD:
'Demens' + neurodegeneration enligt MR/CT/FDG PET + ≥3/6 kriterier

Possible bvFTD:
≥3/6 kriterier med lindrig störning som ej påverkar funktioner



Dags för uppdatering av diagnoskriterierna?

n=110 probable bvFTD

Slutsats:
Den ”dysexekutiva profilen” fanns hos endast 14%, dvs alltför restriktivt.
En hel del har uttalad episodminnes-försämring och visuospatiala problem.

Piguet O, Alz Dem -25: Fourteen years later: Reviewing the diagnostic criteria for behavioral-variant frontotemporal dementia

Is semantic dementia an outdated entity?

Belliard S, Merck C, Cortex -24

”- Does it still make clinical sense to talk about semantic dementia?
For more than 10 years, some researchers and clinicians have highlighted the need for new diagnostic criteria – to be redefined or, more recently, to be divided into two partially distinct entities: svPPA and sbvFTD.
We want to shed light on these questions!”

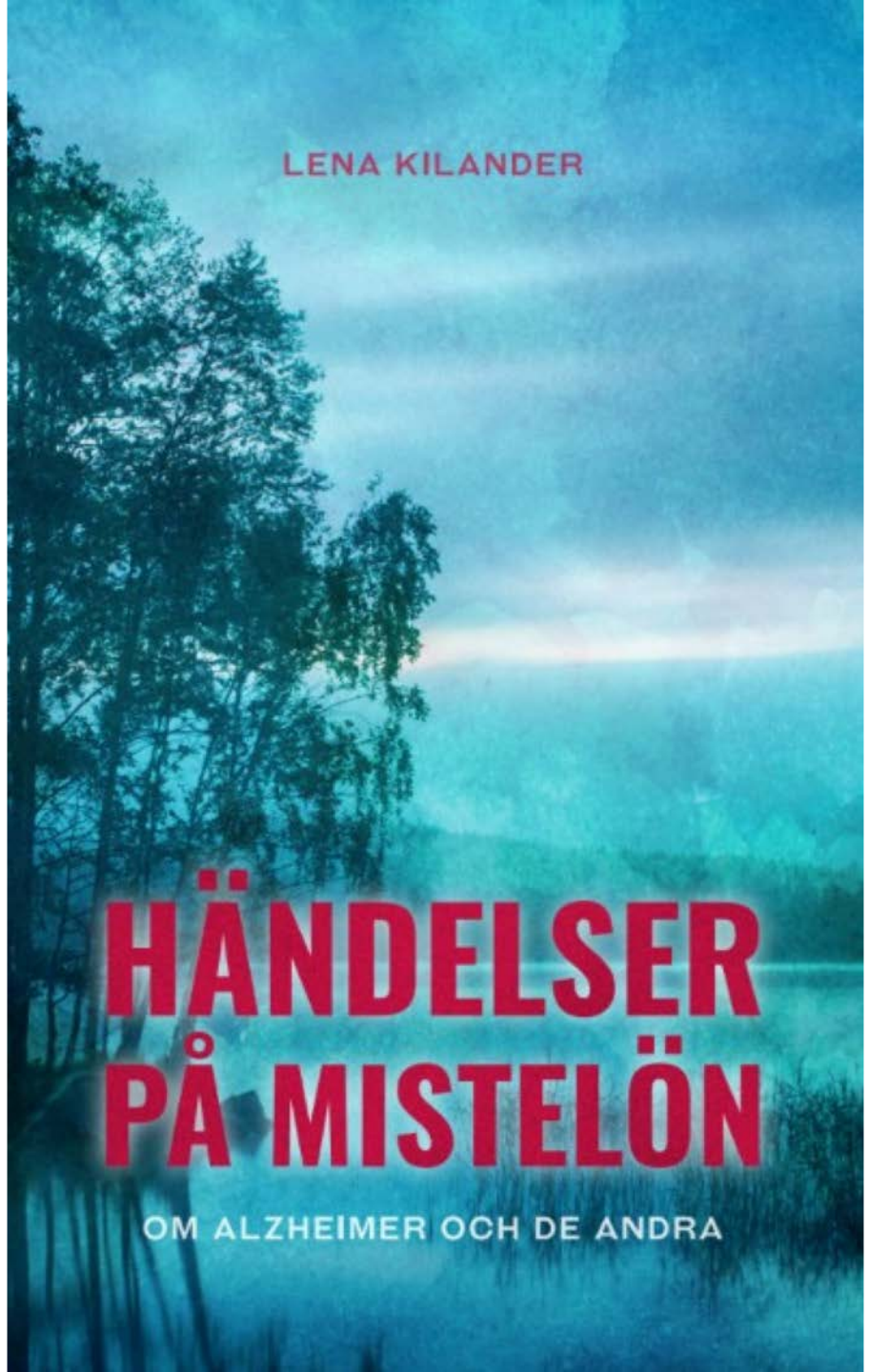
”right sided semantic dementia”, ”right anterior temporal dementia” → sbvFTD

>= 2 av 3 core features för sbvFTD:

- Förlust av empati
- Svårigheter med benämning och att känna igen personer
- Komplexa tvångstankar/-handlingar eller rigida tankeprocesser

+ atrofi/nedsatt FDG-upptag anteriort temporalt höger > vänster

Younes, Brain -22



- Hur ska det gå för advokaten Fredrik och hans tillitsfulla fru Helene?

Lava förlag nov -26

lena.kilander@uu.se