

# Lewy Body sjukdom

**Bra att känna till..**



**Elisabet Lundos**  
Överläkare, professor

Specialistminnesmottagningen  
Ängelholm och  
Lunds universitet

# Hur vanligt är Lewy body sjukdom?

I neuropatologiska material: 10-20%

I kliniska material: 0-24%

I epidemiologiska material: 5%

I SWEDEM: 2%

Kanske dåligt igenkänd?

På Malmös demensboenden: 16-20%

(har 2-4 DLB symptom) (Zahirovic, Londos 2016)

Hur känner man igen  
kognitiv sjukdom av Lewy body typ/Lewy body sjukdom  
kliniskt?



# Eng Dementia with Lewy bodies

## Använd konsensuskriterierna från 2017

Kognitiv bild

Kärnkriterier

Stödjande tecken

Indikativa biomarkörer

Stödjande biomarkörer

Uteslutningskriterier

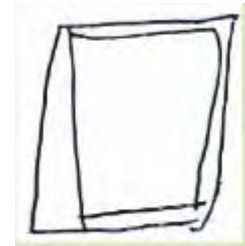
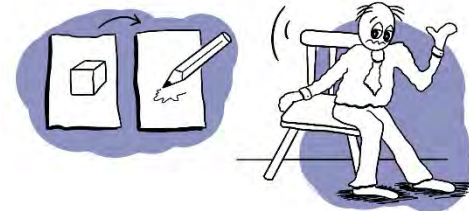
# Lewy body sjukdom – kognitiv bild i praktiken

- Väl orienterad
- Intellektuellt välbevarad
- Långsam i tankeförmågan
- Obekväm med siffror

Minnet ganska gott!

# Lewy body sjukdom – kognitiv bild i praktiken

- Svårt att få på sig kläderna rätt
- Sätter sig snett på stolen
- Svårt att lägga sig rakt på britsen
- Häller vattnet utanför glaset



Visuospatiala svårigheter

# Lewy body demens – kärntecken parkinsonism

Lägre krav!!

Ett eller flera spontana  
kardinalsymptom på parkinsonism;  
bradykinesi, vilotremor, rigiditet

(Bradykinesi=långsamhet i rörelser och minskad  
amplitud och hastighet)



Parkinsonliknande

# Lewy body demens – kärntecken i praktiken

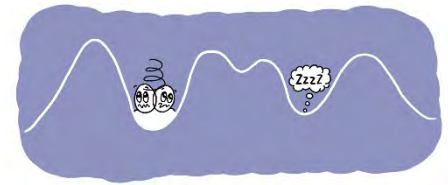
- Hypofoni (lite svag röst)
- Stel mimik (maskansikte)
- Långsam, stelhet i kroppen,
- Framåtlutad kroppsposition men vanligen inga skakningar



Parkinsonliknande

# Lewy body demens – kärntecken i praktiken

- Tillståndet varierar: förvirring – klar (episodisk konfusion)
- Faller mycket lätt i sömn
- Mycket trött, sover >2 tim på dagen, kan sova 12-14 tim på natten



Uppmärksamheten och vakenheten fluktuerar

# Lewy body demens – kärntecken i praktiken

- Tillståndet varierar (episodisk konfusion)
- Faller mycket lätt i sömn
- Mycket trött, sover >2 tim på dagen, kan sova på natten

**Berättar inte spontant!!**

Uppmärksamheten och vakenheten fluktuerar

# Lewy body demens - kärntecken

Personer som tycks ha flyttat in hos patienten

"hjärnspöken", "gasgubbar", dubbletter av maken/makan, huset



Synhallucinationer – vet att de inte är verkliga!

# Lewy body demens - kärntecken

Personer som berättar om saker som inte finns hos patienten

"hjärnspöken", "gasar", "syner av maken/makan, huset"

**Berättar inte spontant!!**

Synhallucinationer – vet att de inte är verkliga!

# Lewy body demens



# Lewy body demens – kärntecken i praktiken

Ramlar ur sängen, är uppe, vandrar, jagar inkräktare, ropar, skrattar, pratar, "agerar sina drömmar"

uppfattas av patienten som obehagliga mardrömmar,

partnern sover i annat rum

har ibland funnits kortare tid för många år sedan (5-10år eller mer)

## Störd drömsömn



# Lewy body demens – kärntecken i praktiken

Ramlar upp, är uppe, vandrar, jagar inkräktare, ropar, skrattar, pratar, "agerar"

uppfattas av påsevärdar som skräckslående mardrömmar,

partnern sover i annat rum

har ibland funnits kortare tid för många (och/eller mer)

**Berättar inte spontant!!**

Störd drömsömn



# REM sömn störning



# Stödjande tecken

# Ortostatiskt blodtryck

Måste mätas oavsett om patienten har typiska kliniska tecken på detta!

50% har nämligen inte det utan försämras istället mer globalt i LB sjukdomen!

Påtaglig förbättring globalt kliniskt kan ses med ett normaliserat blodtryck!

# Hjärtfunktion

- Långsam hjärtrytm och oförmåga till ökning av pulsen i stående är ett tecken på att hjärtfunktionen behöver undersökas mer specifikt.
- Holter EKG kan fånga bradykardi som kan behöva bedömas för ev PM
- Lewy body patologi (alfasynuklein) drabbar ofta (100%) hjärtat

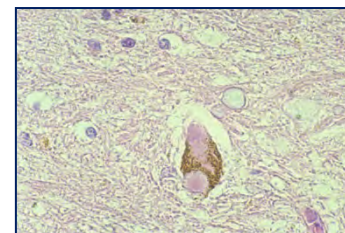
(Doktorand Isak Heyman)

# Mutipla organ med alfa-sy vid obduktion

Alfa-synukleininnehåll i olika organ hos 28 LB patienter

## CNS

|                   |      |
|-------------------|------|
| Ryggmärg          | 100% |
| Luktbulben        | 100% |
| Hjärnstam         | 100% |
| Limbiska systemet | 100% |
| Hjärnbark         | 90%  |



## PNS

|                     |      |
|---------------------|------|
| Sympatiska ganglier | 100% |
| N Vagus             | 87%  |
| GI                  | 87%  |
| Hjärta              | 100% |
| Genitouretralt      | 13%  |

# Prodromal (tidig) Lewy body sjukdom

Lewy body patologin drabbar på olika ställen i nervsystemet och i olika ordning vilket förklarar varför LB patienter i början av sjukdomsförloppet kan ha olika symptom:

- **MCI – kognitiv typ:** uppmärksamhet/exekution, visuospatiala
- **Konfusions typ:** oftast en somatisk eller yttre utlösande faktor
- **Psykiatrisk typ:** synhallucinationer, depression

# Vad dör DLB patienter av eller vilka är tecknen på att patienten har avancerad sjukdom?

Bland 130 DLB patienter från Minneskliniken Malmö var de vanligaste dödsorsakerna:

Infektion 52%, Hjärtstopp 20%, Aspirationspneumoni **20%**

(Jmf död i aspirationspneumoni i Sverige samma tidsperiod **0,14%**)

Opublicerat examensarbete

# Vad dör DLB patienter av eller vilka är **tecknen på att patienten har avancerad sjukdom?**

De med tidigare aspirationer hade större risk att dö i detta, de var yngre och dog tidigare.

Förvärrade associerade tecken, vanligen ortostatism, ledde till tidigare död

Opublicerat examensarbete

# Vad dör DLB patienter av eller vilka är tecknen på att patienten har avancerad sjukdom?

De med tidigare asymtomatisk DLB har en större risk att dö i detta, de var yngre och dog tidigare.

Förvärrade associerade tecken, vanligen motoriska och psykiatriska, leder till tidigare död

Något att undersöka i uppföljningen av dessa patienter!

*Svårt upptäcka med tex MMSE!!*

# Sväljningssvårigheter

- LB patienter har ofta sk **faryngeal dysfagi** som medför att **maten fastnar** på väg ned, det ger ofta symptom i form av **nattlig hosta!**
- **Kolsyrad dryck** stimulerar sväljningsmekaniken i ca 60 min efter intag!
- "Smörjande" kost fungerar ofta
- Om korrekt sväljning minskar risken för aspiration!

# Begrepp

Hur skiljer vi Lewy body demens från  
Parkinsons sjukdom med demens?

# Lewy body demens eller Parkinsondemens?

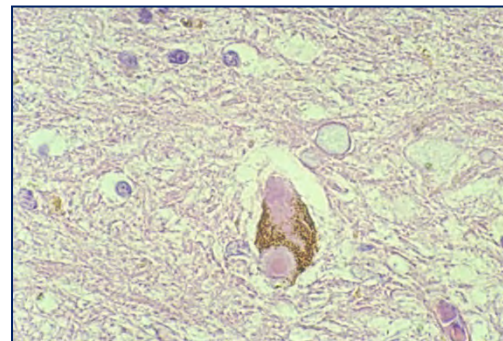
## ENDAŠT KLINISKT:

Kommer parkinsonismen före (>1år)  
demenssymtomen = **Parkinsondemens**

Parkinsonism och demens samtidigt=  
**Lewy body demens**

# Bakomliggande patologi

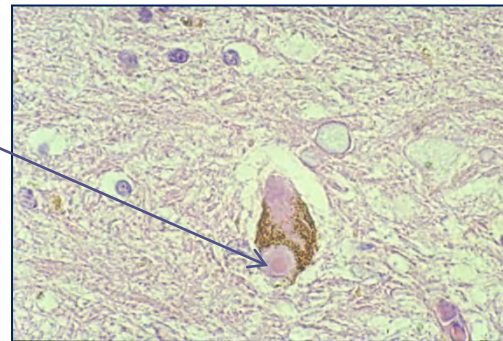
Patienterna med Lewy body sjukdom har precis som de med Parkinsons sjukdom sk Lewy body patologi



# Bakomliggande patologi

Patienterna med Lewy body sjukdom kan ha Lewy body patologi i **hela nervsystemet** (hjärnstam, limbiska systemet, hjärnbark, sympatiska nerver, parasympatiska ganglier, ryggmärg mm)!!!

Lewy bodies innehåller alfa-synuklein (neurotoxiskt)



# Förslag: Neuronal alfa synuclein disease (Simuni et al 2024)

Biologisk definition på sjukdomarna istället för klinisk

Grupperar alla sjukdomar som innehåller alfa-synuklein ihop

Dessa sjukdomar är: Parkinsons sjukdom, Parkinsondemens, Lewy body sjukdom (DLB)

Kommer att vara en nödvändighet när det kommer sätt att diagnosticera och behandla det som orsakar sjukdomarna, dvs alfa-synuklein!

# Bakomliggande patologi

Därför har patienterna parkinsonism

Alfa-synuklein har en förkärlek för att sätta sig i kärnområden som bildar signalämnen, t ex dopaminkärnan (SN), noradrenalkärnan (LC) och **acetyl**kolkärnan (NbM) med påföljd att halterna av dessa minskar i hjärnan!

Därför är sk antikolinerg medicinering olämplig!

Därför ska depression behandlas med läkemedel som påverkar noradrenalin!

# Bakomliggande patologi

Därför har patienterna parkinsonism

Alfa-synuklein har en förkärlek för att sätta sig i kärnområden som bildar signalämnen, t ex dopaminkärnan (SN), noradrenalkärnan (LC) och **acetyl**kolkärnan (NbM) med påföljd att halterna av dessa minskar i hjärnan!

Därför är sk antikolinerg medicinering olämplig!

Därför ska depression behandlas med läkemedel som påverkar noradrenalin!

# Behandling av patienter med kognitiv sjukdom av Lewy body typ

Princip: hushålla med kemiska budbärarna

**Acetylkolin:** brist som vid Alzheimers sjukdom

(OBS! Därför försiktighet med antikolinerga läkemedel)

**Dopamin:** som vid Parkinsons sjukdom

mfl

# Behandling av patienter med Lewy body demens

## 1.Förstahands behandling:

Acetylkolinesterashämmare  
RCT studie: Rivastigmine

# Behandling av patienter med Lewy body demens

## 2. Behandla efter värsta symtom

Klinisk erfarenhet:

Parkinsonismen – L-dopa 3-500mg/dag

Drömsömnen – Mirtazapin, Melatonin, Klonazepam

Hallucinationerna – Öka kolinesterashämmare,  
(ev Quetiapin, Klozapin, låg dos)

Depression – tänk NA!

Ortostatism/hypotoni - midodrin

Dysfagi - kolsyrad dryck, optimal dopamin beh  
mm

OBS sänker blodtrycket!

OBS antikolinerga!

# Det finns idag inget registrerat läkemedel med Indikationen Lewy body sjukdom!

Dock har Rivastigmin (acetylkolinesterashämmare) indikationen  
Parkinsondemens.

Det finns stort behov av att utöka  
behandlingsmöjligheterna!

# Behandling med memantine

Memantin var ett parkinsonläkemedel som fick indikationen Alzheimers sjukdom 2003

# Vår Lewy body forskning

*Institutionen för kliniska vetenskaper, Malmö*

*Enheten för klinisk minnesforskning*



LUNDS  
UNIVERSITET

## Läkemedelsprövning i Malmö:

- Memantin vid Parkinsondemens/Lewy body demens
- Klinikinitierad
- Placebo/aktivt läkemedel
- 24veckor

Samarbete med London och Stavanger

# Vår Lewy body forskning

*Institutionen för kliniska vetenskaper, Malmö*

*Enheten för klinisk minnesforskning*



Memantin vid Parkinsondemens/Lewy body sjukdom:

Effektivt: förbättrar patienterna globalt

Säkert: Inte mer avbrott eller biverkningar i  
behandlingsgruppen än i placebogruppen

# Sammanfattning behandling av patienter med kognitiv sjukdom av Lewy body typ

Behandlingsordningen viktig!

1. Rivastigmin och memantin
2. Behandla efter värsta symtom
3. Undvik läkemedel med antikolinerg verkan

annars riskerar man att förstärka oönskade symptom i Lewy body sjukdomen som hallucinationer, störd drömsömn, konfusion!

# Lewy body sjukdom – stödjande kliniskt tecken

Blir stel av medicinen, sämre motoriskt  
riskerar svår överkänslighetsreaktion



## Neuroleptikaöverkänslighet

Associerat med ökad mortalitet (McKeith et al 1992, Ballard et al 1998)

Parkinsonism

Malignt neuroleptikasyndrom

Primärt typiska NL men även vissa atypiska

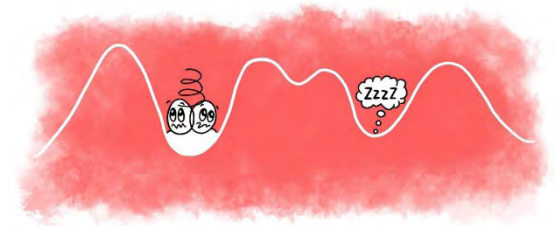
Oförmåga att uppreglera D2-receptorer

# Vi missar Lewy body sjukdom i sjukvården pgav

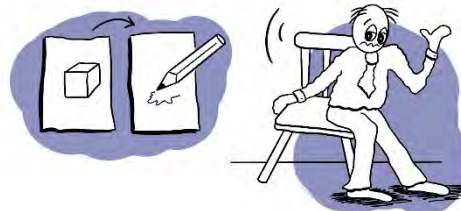
- Parkinsonismen är utan tremor
- Hallucinationer med god insikt
- Vi frågar inte om dagtrötthet eller om de sover länge på natten
- Vi frågar inte efter tecken på REM sömnstörning
- Patienterna verkar intellektuellt välbevarade och har god insikt – vi misstänker inte demens.....

**VI MÅSTE FRÅGA OM KÄRNSYMTOMEN – PATIENTERNA OCH  
DE NÄRSTÅENDE BERÄTTAR INTE SPONTANT!!!**

# TACK FÖR UPPMÄRKSAMHETEN!!



Elisabet Londos, öl, professor  
Kognitiv Medicin, Ängelholm  
och Lunds universitet



# Jag vill påminna om....

- Artiklar om behandling

- Practical Treatment of Lewy Body Disease in the clinic: Patient and Physician Perspectives. Londos E. Neurol Ther. 2017 Dec 19
- Development of the Swedish anticholinergic burden scale (Swe-ABS). Rube T, Ecorcheville A, Londos E, Modig S, Johansson P BMC Geriatr. 2023 Aug 25;23(1):518.

- Animerad film om Lewy body demens

<https://youtu.be/2sm2rzKFY78>

<https://vimeo.com/693406982/00d8faaa24>