

Diagnosekriterier for demens og demensgivende sygdomme



Diagnosekriterier for demens og demensgivende sygdomme

Denne oversigt over diagnosekriterier for en række primære demenssygdomme er tænkt som et hjælperedskab for læger og andre fagpersoner, der arbejder med klinisk-diagnostisk udredning af demens.

Oversigten omfatter diagnosekriterier for Alzheimers sygdom, vaskulær demens, frontotemporal demens, Lewy body demens, demens ved Parkinsons sygdom samt demens ved atypiske Parkinsons sygdomme. Endvidere gennemgås begrebet *mild cognitive impairment*.

Andre neurologiske sygdomme, som f.eks. dissemineret sclerose eller ALS, der primært er karakteriseret ved andre typer af symptomer, men som også kan ledsages af demens, er ikke inkluderet i oversigten.

Oversigten er skrevet af overlæger og neuropsykologer ved Nationalt Videnscenter for Demens på Rigshospitalet. Kontaktperson: Kasper Jørgensen.
E-mail: kasper.joergensen@rh.regionh.dk

Kontaktoplysninger

Nationalt Videnscenter for Demens
Rigshospitalet, afsnit 7661
Blegdamsvej 9, 2100 København Ø
Telefon: +45 3545 7661, Fax: +45 3545 5323
www.videnscenterfordemens.dk

**Diagnosekriterier
for demens
og demensgivende
sygdomme**

Vedrørende gengivelse af indhold:

Ophavsretten til oversigtstaberne i denne bog tilhører de forlag, der har udgivet originalversionerne, hvilket er anført under hver oversigtstabel. Oversigtstaberne må ikke gengives uden tilladelse fra pågældende forlag.

Den øvrige tekst er skrevet af medarbejdere ved NVD og kan gengives frit mod kreditering af NVD.

Udgivelse: November 2009

Design og grafisk produktion: Stibo Zone

Indholdsfortegnelse

Indledning	6
Demens	9
- ICD-10 demenskriterier	9
- DSM-IV demenskriterier	11
Alzheimers sygdom	14
- NINCDS-ADRDA forskningskriterier for AD	15
- Nye forskningskriterier for AD	17
- ICD-10 kriterier for AD	20
- DSM-IV-TR kriterier for AD	21
Vaskulær demens	23
- NINDS-AIREN kriterier for VaD	24
- ICD-10 kriterier for VaD	26
- DSM-IV-TR kriterier for VaD	28
- Hvornår kan cerebrovaskulær sygdom forklare demens?	29
- Klinik ved 'strategiske' infarkter	29
Frontotemporal demens	31
- Kliniske diagnosekriterier for FTD (McKhann kriterier)	32
- ICD-10 kriterier for FTD	33
- Kliniske underkategorier af FTD:	34
1. Frontotemporal demens (frontallapsvariant af FTD)	34
2. Progressiv ikke-flydende afasi	36
3. Semantisk demens	37
Lewy body demens og demens ved Parkinsons sygdom	40
- Lewy body demens (McKeith kriterier)	40
- Demens ved Parkinsons sygdom	43
- ICD-10 kriterier for PDD	46
- Diagnosticering af Parkinsons sygdom	47
Demens ved atypiske Parkinsonsygdomme	49
- Progressiv supranukleær parese (PSP)	49
- Multisystem atrofi (MSA)	51
- Corticobasal degeneration (CBD)	54
Mild cognitive impairment	57

Indledning

Der foreligger to overordnede diagnostiske klassifikationssystemer af relevans for demensområdet:

- WHO's *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems* 10. revision (ICD-10). ICD-10 kriterierne er formuleret både i en klinisk udgave med beskrivende præg (Clinical description and diagnostic guidelines; 1992) og i en forskningsudgave med en højere grad af operationalisering (Diagnostic criteria for research; 1993).
- The American Psychiatric Association's *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM-IV-TR; 2000).

Som det fremgår, er ICD-10 kriterierne formuleret for mere end 15 år siden, mens DSM-IV, som DSM-IV-TR er baseret på, er fra 1994. Demensdiagnostik er et område præget af hastig faglig udvikling, og både ICD-10 og DSM-IV forekommer efterhånden mangelfulde i forhold til den måde, hvorpå vi i dag definerer og klassificerer demenssygdomme. Det er især problematisk, at flere demenssygdomme (bl.a. frontotemporal demens, Lewy body demens og demens ved Parkinsons sygdom) i de tidlige faser kan være domineret af andre kognitive problemer end hukommelsessvækkelse, og derfor strengt taget ikke opfylder hverken ICD- eller DSM-kriterierne for demens. Men hvis patienterne er præget af kognitiv forringelse i en grad, der begrænser deres funktionsevne i hverdagen, vil de fleste klinikere alligevel være enige om, at opfatte dem som demente.

Aktuelt er to arbejdsgrupper i færd med at revidere henholdsvis ICD og DSM, hvilket forventes at resultere i lanceringen af henholdsvis DSM-V ca. 2012 og ICD-11 ca. 2014. I mellemtiden må det anbefales, at supplere ICD- eller DSM-kriterierne med mere specifikke diagnosekriterier i form af enten forskningskriterier eller såkaldte konsensuskriterier, der foreligger for de fleste demenssygdomme og er oplyst nedenfor.

Ved indberetning til det danske Landspatientregister anvendes *sygehusevæsnets klassifikationsystem* (SKS), der er et system af diagnosekoder med samme struktur som ICD-10, men med en lidt højere grad af detaljering i form af underkategorier¹. SKS opdateres månedligt (dog ikke nødvendigvis indenfor demensområdet).

¹ Indenfor demensområdet drejer det sig bl.a. om, at SKS har etableret specifikke, ekstra koder ('ekstensioner') for Lewy body demens (DG318E), Steele-Richardson Olszewskis syndrom (PSP) (DG231A), Shy-Dragers syndrom (MSA) (DG903B), m.v.

Praksissektorens kodesystem, *ICPC*, indeholder aktuelt ikke specifikke koder for demensgivende sygdomme.

Alzheimers sygdom

NINCDS-ADRDA kriterierne for Alzheimers sygdom er udarbejdet i 1984 af *the National Institute of Neurological and Communicative Disorders og Alzheimer's Disease and Related Disorders Association*, der siden har skiftet navn til *The Alzheimer's Association* (McKhann et al. 1984).

Vaskulær demens

NINDS-AIREN kriterierne for vaskulær demens er udarbejdet i 1993 af *the National Institute of Neurological Disorders and Stroke og Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences* (Roman et al. 1993).

Frontotemporal demens

Kliniske diagnosekriterier for frontotemporal demens er udarbejdet i 2001 (McKhann et al. 2001). Endvidere foreligger der kriterier for undergrupper af frontotemporal demens (Neary et al. 1998).

Lewy body demens

Konsensuskriterier for Lewy body demens er udarbejdet i 1995 af *The Consortium on Dementia with Lewy bodies* og senest revideret i 2005 (McKeith et al. 2005).

Demens ved Parkinsons sygdom

Kliniske diagnosekriterier for demens ved Parkinsons sygdom er udarbejdet i 2007 af en ekspertgruppe udpeget af *The Movement Disorder Society* (Emre et al. 2007).

Progressiv supranukleær parese

NINDS-SPSP forskningskriterier for progressiv supranukleær parese (PSP) er udarbejdet i 1995 af en arbejdsgruppe under *the National Institute of Neurological and Communicative Disorders og the Society for PSP, Inc.* (Litvan et al., 1996).

Multisystem atrofi

Diagnosekriterier for multisystem atrofi (MSA) er formuleret på en konsensuskonference i 1998 og revideret i 2008 (Gilman et al. 2008).

Corticobasal degeneration

Et forslag til forskningskriterier for diagnosticering af corticobasal degeneration (CBD) er udarbejdet i 1994 (Lang & Riley 1994).

Mild cognitive impairment

Mild cognitive impairment (MCI) er et deskriptivt begreb, der ikke refererer til en selvstændig nosologisk kategori. En af de mest gængse formuleringer af MCI-begrebet stammer fra Ronald Petersen (1997), men Petersen har senere revideret kriterierne flere gange. I 2001 foreslog Petersen en opdeling af MCI i tre undertyper – 1) amnestisk MCI, 2) MCI med påvirkning af flere kognitive domæner, 3) MCI med påvirkning af et enkelt *nonmemory* kognitivt domæne - der efterfølgende er blevet indarbejdet i henholdsvis et internationalt og et (omtrent enslydende) europæisk initiativ til at formulere konsensuskriterier for MCI.

Demens

Diagnosekriterier for demens er defineret i henholdsvis ICD-10 og i DSM-IV-TR.

For begge klassifikationssystemer gælder det, at diagnosekriterierne er stærkt præget af, hvordan demens fremtræder ved Alzheimers sygdom. Som nævnt i indledningen er diagnosekriterierne ikke nødvendigvis dækkende for de tidlige faser af demenssygdomme som f.eks. frontotemporal demens, Lewy body demens eller demens ved Parkinsons sygdom, hvor andre former for kognitiv svækkelse end hukommelsesbesvær kan være fremtrædende.

ICD-10 Demenskriterier

I	<ol style="list-style-type: none">1. Svækkelse af hukommelsen, især for nye data2. Svækkelse af andre kognitive funktioner (abstraktion, tænkning, planlægning, dømmekraft) <p>Sværhedsgrad af demens (se uddybning nedenfor): Let: Interfererer med almindelige dagligdags aktiviteter Moderat: Patienten kan ikke klare sig uden hjælp fra andre Svær: Kontinuerlig pleje og overvågning nødvendig</p>
II	Bevaret bevidsthedsklarhed i et omfang tilstrækkeligt til at bedømme kriterium I
III	Svækkelse af emotionel kontrol, motivation eller social adfærd med mindst ét af følgende symptomer: <ol style="list-style-type: none">1. Emotionel labilitet2. Irritabilitet3. Apati4. Forgrovet social adfærd
IV	Varighed \geq 6 måneder

Alle fire kriterier (I-IV) skal være opfyldt.

Kilde: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioral Disorders. Diagnostic criteria for research (1993).

I ICD-10 forskningskriterierne opereres med en opdeling af demens i tre sværhedsgrader:

Let demens. Den kognitive svækkelse påvirker dagligdags aktiviteter, men ikke i en grad der forhindrer, at patienten kan leve uden hjælp fra andre. Oftest er nyindlæring mest påvirket. Patienten har problemer med at opfatte, indlære og genkalde episoder og indtryk fra dagligdagen, fx hvor ejendele er lagt, nylige eller planlagte sociale arrangementer eller beskeder fra familiemedlemmer. Mere komplicerede dagligdags- og fritidsaktiviteter kan ikke længere gennemføres.

Moderat demens. Den kognitive svækkelse udgør en alvorlig hindring for en uafhængig tilværelse. Kun velkonsolideret materiale huskes, mens nyt materiale kun huskes sporadisk eller kortvarigt. Patienterne kan ikke huske basale detaljer omkring eget lokalområde, hvad de har lavet for nylig eller navne på selv nære venner. Patienterne kan ikke klare sig uden hjælp fra andre, i hjemmet kan kun simple dagligdags aktiviteter udføres, og de skal have hjælp til fx indkøb og økonomi. Aktiviteter bliver tiltagende indskrænkede og vanskelige at opretholde.

Svær demens. Den kognitive svækkelse medfører, at patienten er fuldstændig afhængig af hjælp fra andre. Patienten er ude af stand til at indlære nyt, gammel viden huskes kun fragmentarisk, selv nære familiemedlemmer kan ikke genkendes. Tilstanden er præget af et komplet, eller næsten komplet, fravær af forståelig tankevirksomhed.

Betegnelsen 'demens' har ikke nogen selvstændig diagnosekode i ICD-10, idet ætiologiske diagnoser tilstræbes (f.eks. G30 'Alzheimers sygdom', F00 'Demens ved Alzheimers sygdom'), men hvis demenskriterierne er opfyldt, uden at det er muligt at specificere en undertype af demens, kan betegnelsen G31.9 'uspecificeret neurodegenerativ sygdom' eller F03 'uspecificeret demens' anvendes.

DSM-IV Demenskriterier

I modsætning til tidligere versioner af DSM opererer DSM-IV og DSM-IV-TR ikke længere med en systematisk opstilling af generelle diagnosekriterier for demens, men sådanne kan alligevel udledes af DSM-IV-TR kriterierne for undertyperne af demens.

A	Udvikling af multiple kognitive funktionssvigt ('deficits') i form af både: <ol style="list-style-type: none">1. Hukommelsesbesvær (forringet evne til at indlære ny viden eller genkalde tidligere indlært viden).2. En (eller flere) af følgende kognitive funktionssvigt:<ol style="list-style-type: none">A. Afasi (sprogforstyrrelse)B. Apraksi (forringet evne til at udføre praktiske handlinger trods intakt motorisk funktion).C. Agnosi (svigtende evne til at genkende eller identificere genstande trods intakt sensorisk funktion).D. Forstyrrelse af eksekutive færdigheder (f.eks. planlægning, organisering, sekventering, abstraktions-evne).
B	De kognitive funktionssvigt under kriterium A1 og A2 skal begge: <ol style="list-style-type: none">1. Forårsage forringelse i social eller arbejdsmæssig funktionsevne, og2. Udgøre en tydelig forringelse i forhold til det tidligere funktionsniveau.
C	De kognitive funktionssvigt optræder ikke kun i forbindelse med delir.
D	Tilstanden kan ikke bedre forklares ved en anden form for Akse I lidelse (f.eks. affektiv sindslidelse, skizofreni).

Alle fire kriterier (A-D) skal være opfyldt

Kilde: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. Text Revision (2000).

En uddybning af de diagnostiske kriterier for demens foreligger i DSM-IV-TR, hvor det bl.a. anføres:

"Kernen i demens er udviklingen af multiple kognitive funktionssvigt der omfatter hukommelsesbesvær og mindst et af følgende kognitive forstyrrelser: afasi, apraksi, agnosi eller en forstyrrelse af eksekutive færdigheder. De kognitive forstyrrelser skal være tilstrækkeligt omfattende til at forårsage forringelse i arbejdsmæssig eller social funktionsevne og skal udgøre en forringelse fra et tidligere højere funktionsniveau. En demensdiagnose bør ikke stilles, hvis de kognitive forstyrrelser alene optræder i forbindelse

med en delirøs tilstand. På den anden side kan demens og delir godt diagnosticeres samtidig, hvis demensen også er til stede, når den delirøse tilstand ikke er til stede.

Demens kan være forårsaget af de direkte fysiologiske virkninger af en systemisk sygdom, af langtids effekter af misbrug (inklusive forgiftninger) eller af flere samtidige ætiologier (f.eks. den kombinerede virkning af cerebrovaskulær sygdom og Alzheimers sygdom).”

Kommentar vedrørende forskellen mellem ICD-10 og DSM-IV

ICD-10 kriterierne for demens er samlet set mere restriktive end DSM-IV kriterierne og anvendelsen af ICD-10 medfører i reglen, at relativt færre personer diagnosticeres som demente. I en sammenligning af de praktiske konsekvenser af valg af diagnosesystem blev 1.879 personer i alderen 65 år eller ældre diagnosticeret ud fra seks forskellige sæt af diagnostiske kriterier, herunder DSM-IV og ICD-10 (Erkinjuntti et al. 1997). Resultatet var at 257 personer (13,7% af samplet) opfyldte DSM-IV kriterier for demens, mens kun 58 personer (3,1% af samplet) opfyldte ICD-10 kriterier for demens. Det er især kriterium III (svækkelse af emotionel kontrol, motivation eller social adfærd), der gør ICD-10 kriterierne restriktive. Svækkelse af emotionel kontrol, m.v. ses ikke nødvendigvis i de tidlige stadier af en demensudvikling.

Links

En gratis online-udgave af ICD-10 ligger på WHOs hjemmeside
www.who.int/classifications/icd/en/index.html

WHO > Programmes and projects > Classifications > International Classification of Diseases (ICD)
Vælg 'ICD-10 online' og 'Current version'.

En gratis online-udgave af DSM-IV-TR ligger på hjemmesiden 'Psychiatryonline'
www.psychiatryonline.com/index.aspx
Vælg 'DSM Library' og 'DSM-IV-TR'.

En oversigt over Sygehusvæsnets Klassifikationssystem med tilhørende online værktøjer ligger på hjemmesiden medinfo.dk, der drives af Sundhedsstyrelsens enhed for Sundhedsinformatik (SeSI).
Vælg 'SKS-værktøjerne' og 'SKS-browseren', der bl.a. muliggør søgning af ord og SKS-koder.
www.medinfo.dk/sks/brows.php.

Referencer

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). Geneva: World Health Organization.

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993). Geneva: World Health Organization.

WHO-ICD 10. Psykiske lidelser og adfærdsmæssige forstyrrelser (2000). (1 ed.) København: Munksgaard.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV. Text Revision. DSM-IV-TR (2000). Washington, DC: American Psychiatric Association.

Emre, M., Aarsland, D., Brown, R., Burn, D. J., Duyckaerts, C., Mizuno, Y. et al. (2007). Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. *Movement Disorders.*, 22, 1689-1707.

Erkinjuntti, T., Ostbye, T., Steenhuis, R., & Hachinski, V. (1997). The effect of different diagnostic criteria on the prevalence of dementia. *New England Journal of Medicine*, 337, 1667-1674.

Gilman, S., Wenning, G. K., Low, P. A., Brooks, D. J., Mathias, C. J., Trojanowski, J. Q. et al. (2008). Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*, 71, 670-676.

Lang, A. E. & Riley, D. E. (1994). Cortical-basal ganglionic degeneration. In D.Calne (Ed.), *Neurodegenerative Diseases* (pp. 877-894). Philadelphia: WB Saunders.

Litvan, I., Agid, Y., Calne, D., Campbell, G., Dubois, B., Duvoisin, R. C. et al. (1996). Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology*, 47, 1-9.

McKeith, I. G., Dickson, D. W., Lowe, J., Emre, M., O'Brien, J. T., Feldman, H. et al. (2005). Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology*, 65, 1863-1872.

McKhann, G., Drachman, D., Folstein, M., Katzman, R., Price, D., & Stadlan, E. M. (1984). Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology*, 34, 939-944

Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S. et al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-1554.

Petersen, R. C., Smith, G. E., Waring, S. C., Ivnik, R. J., Kokmen, E., & Tangalos, E. G. (1997). Aging, memory, and mild cognitive impairment. *Int.Psychogeriatr.*, 9 Suppl 1, 65-69.

Roman, G. C., Tatemichi, T. K., Erkinjuntti, T., Cummings, J. L., Masdeu, J. C., Garcia, J. H. et al. (1993). Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology*, 43, 250-260.

Alzheimers sygdom

Diagnosekriterier og -koder for Alzheimers sygdom (AD)

NINCDS-ADRDA kriterier (1984)		
Ny forskningskriterier (2007)		
<ul style="list-style-type: none"> • AD • AD med tidlig debut • AD med sen debut • AD, anden specificeret form • AD uden specifikation 	ICD-10 G30 G30.0 G30.1 G30.8 G30.9	SKS DG30 DG300 DG301 DG308 DG309
<ul style="list-style-type: none"> • Demens ved AD • Demens ved AD med tidlig debut • Demens ved AD med sen debut • Demens ved AD af atypisk eller blandet type • Demens ved AD uden specifikation 	ICD-10 F00 F00.0 F00.1 F00.2 F00.9	SKS DF00 DF000 DF001 DF002 DF009
De fem ICD-10 koder for demens ved AD (F00 – F00.9) kan hver yderligere underinddeles efter ledsagsymptomer, f.eks.:		
<ul style="list-style-type: none"> • Demens v AD m tidl debut uden andre symptomer • Demens v AD m tidl debut m paranoide symptomer • Demens v AD m tidl debut m hallucinationer • Demens v AD m tidl debut m depressive symptomer • Demens v AD m tidl debut m blandede symptomer 	ICD-10 F00.00 F00.01 F00.02 F00.03 F00.04	SKS DF0000 DF0001 DF0002 DF0003 DF0004
DSM-IV-TR 294.10 Demens af Alzheimer typen uden adfærdsforstyrrelse 294.11 Demens af Alzheimer typen med adfærdsforstyrrelse 331.0 AD		

NINCDS-ADRDA forskningskriterier for AD

Det anbefales at anvende NINCDS-ADRDA forskningskriterierne udarbejdet i 1984 af *the National Institute of Neurological and Communicative Disorders og Alzheimer's Disease and Related Disorders Association* (McKhann et al, 1984). Der skelnes mellem sandsynlig (*probable*) AD, mulig (*possible*) AD og sikker (*definite*) AD.

Sandsynlig (*probable*) AD

1	Demens konstateret ved klinisk undersøgelse og dokumenteret ved hjælp af en kognitiv screeningstest (f.eks. MMSE, Blessed Dementia Scale, m.v.) samt bekræftet ved neuropsykologisk testning
2	Svigt i to eller flere kognitive funktionsområder
3	Gradvist tiltagende forringelse af hukommelse og andre kognitive færdigheder
4	Ingen bevidsthedspåvirkning
5	Debut mellem 40- og 90-års alderen, typisk efter 65 år
6	Fravær af 'systemiske' somatiske sygdomme eller andre hjerne-sygdomme, der i sig selv kunne forårsage svigt i hukommelse eller kognition

Diagnosen sandsynlig AD støttes af

1	Tiltagende forringelse af specifikke kognitive funktioner som f.eks. sprog (afasi), motoriske færdigheder (apraksi) og perception (agnosi)
2	Forringelse af ADL-funktioner og ændrede adfærdsmønstre
3	Arvelig disposition for tilsvarende sygdomme, især hvis dette er neuropatologisk verificeret
4	Laboratorieundersøgelser: <ul style="list-style-type: none">• normal lumbalpunktur²• normalt EEG eller uspecifikke EEG-forandringer, f.eks. øget slow-wave aktivitet• evidens for cerebral atrofi på CT-scanning med progression dokumenteret ved gentagne scanninger

² Bemærk af NINCDS-ADRDA kriterierne er formuleret før, det var muligt at identificere biomarkører for AD i cerebrospinalvæsken.

Klinik i overensstemmelse med diagnosen sandsynlig AD, efter at andre årsager til demens er udelukket

1	Plateauer i sygdommens udvikling
2	Ledsagesymptomer i form af depression, søvnløshed, inkontinens, vrangforestillinger, illusioner, hallucinationer, voldsom verbal, emotionel eller fysisk udadreageren, seksuelle forstyrrelser samt vægttab
3	Andre neurologiske symptomer, især ved fremskreden sygdom, inklusive motoriske symptomer som f.eks. øget muskeltonus, myoklonus eller gangforstyrrelser
4	Anfaldsfænomener ved fremskreden sygdom
5	Normal CT-scanning for alderen

Klinik der gør diagnosen AD usikker eller usandsynlig

1	Pludseligt indsættende debut
2	Fokale neurologiske udfald som f.eks. hemiparese, sensoriske tab, synsfeltudfald og koordinationsforstyrrelser tidligt i sygdomsforløbet
3	Anfaldsfænomener eller gangforstyrrelser ved debut eller tidligt i sygdomsforløbet.

Mulig (possible) AD

1	Der foreligger et demenssyndrom med et ukarakteristisk forløb, men uden andre demensgivende neurologiske, psykiatriske eller 'systemiske' somatiske sygdomme
2	Der foreligger en anden demensgivende 'systemisk' somatisk sygdom eller hjernesygdom, men denne menes ikke at udgøre årsagen til demensen
3	Der ses en enkelt progredierende kognitiv deficit uden anden påviselig årsag

Sikker (definite) AD

1	De diagnostiske kriterier for sandsynlig AD er opfyldt
2	Histopatologisk evidens for AD i form af biopsi eller autopsi

Kilde: McKhann et al. (1984). Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkin.

Kommentar: De kognitive funktioner, der påvirkes ved AD, er typisk episodisk og semantisk hukommelse, sprog (især benævnelse og ordmobilisering), perceptuelle færdigheder, opmærksomhed, visuelt-konstruktive færdigheder, orientering og problemløsning. I den tidlige fase af sygdommen kan disse kognitive funktioner være påvirket enkeltvis eller i forskellige kombinationer. Der ses betydelig variation i rækkefølgen af påvirkede kognitive funktioner. Selvom hukommelsessvækkelse udgør et kardinalsymptom ved AD, er det vigtigt at være opmærksom på at en del patienter (måske op imod 10%) debuterer med svækkelse indenfor andre kognitive domæner end hukommelse (Galton et al., 2000). Især hos yngre patienter med AD kan der ses en atypisk kognitiv profil, f.eks. med en mere global kognitiv påvirkning.

Nye forskningskriterier for AD

På baggrund af en betydelig udvikling indenfor det diagnostiske område - bl.a. billeddiagnostik, spinalvæskemærker og genetisk undersøgelse - blev der i 2007 foreslået en revision af NINCDS-ADRDA forskningskriterierne med opdeling i diagnostiske kernekriterier, støttende kriterier og eksklusionskriterier.

Diagnostiske kernekriterier

Tidlig og væsentlig forringelse af episodisk hukommelse, der omfatter følgende træk:

1. Gradvis og tiltagende ændring af hukommelsesfunktionen gennem mere end 6 måneder rapporteret af patient eller informant.
2. Objektive tegn på signifikant forringet episodisk hukommelse ved testning: der vil som regel være tale om svigt i genkaldelse, der ikke bedres væsentligt eller normaliseres ved cueing eller genkendelse (multiple choice) efter at man på forhånd har kontrolleret, at der er sket en effektiv indlæring af materialet.
3. Forringelsen i episodisk hukommelse kan optræde isoleret eller sammen med andre kognitive ændringer ved sygdommens start, eller efterhånden som AD udvikler sig.

Støttende kriterier

A	Atrofi af den mediale del af temporallappen <ul style="list-style-type: none">• Substansstab af hippocampi, entorhinal cortex, amygdala påvist v.h.a. MR-scanning med kvalitativ vurdering med anvendelse af visuel scoring eller kvantitativ volumetri af pågældende hjerneregioner (begge metoder skal være baseret på et adækvat aldersopdelt normalmateriale).
B	Afvigende værdier for biomarkører fra cerebrospinalvæsken <ul style="list-style-type: none">• Lav koncentration af beta-amyloid, forhøjet total-tau, forhøjet fosfor-tau eller kombinationer af disse tre.³• Evt. andre validerede markører, der bliver opdaget fremover.
C	Specifikke mønstre på funktionel billeddannelse med PET <ul style="list-style-type: none">• Nedsat glukosestofs kifte bilateralt i temporal- og parietalregionerne.• Evt. andre validerede ligander inklusive dem, der må forventes fremover som f.eks. Pittsburgh compound B eller FDDNP.
D	Verificeret AD autosomal dominant mutation indenfor den nærmeste familie.

³ Ved undersøgelse af spinalvæskemærker for AD er der høj specificitet hvis 2 af 3 eller 3 af 3 markører udviser abnorme værdier. Derimod er sensitiviteten kun omkring 70%. Normal spinalvæske udelukker således ikke AD. Det typiske mønster ved AD er: Beta-amyloid 1-42 er nedsat, hvilket også kan ses ved andre demensformer samt ved CNS-inflammation. Total-tau og fosfo-tau kan være forhøjet ved AD, og især sidstnævnte marker øger specificiteten (Czarna et al., 2006).

Eksklusionskriterier

Anamnese

- Pludseligt indsættende start
- Tidlig forekomst af følgende symptomer: gangproblemer, anfald, adfærdsændringer

Kliniske symptomer

- Fokale neurologiske udfald, herunder hemiparese, sensoriske udfald, synsfeltudfald
- Tidlige ekstrapyramidale tegn

Andre sygdomme, der er tilstrækkeligt alvorlige til at forklare hukommelsesbesvær og andre symptomer

- Demens af ikke-AD type
- Depression
- Cerebrovaskulær sygdom
- Toksiske og metaboliske problemstillinger, der kræver nærmere udredning
- MR-flairekvenser eller T2-vægtede signalafvigelse i den mediale del af temporallappen, som tyder på en infektionstilstand eller et vaskulært insult.

Kriterier for sikker ('definite') AD

AD må betragtes som sikker, hvis følgende er til stede:

- Både klinisk og histopatologisk (hjernebiopsi eller autopsi) evidens for sygdommen, som beskrevet i NIA-Reagan kriterierne for post-mortem diagnose af AD; begge kriterier skal være opfyldt.
- Både klinisk og genetisk evidens (mutation på kromosom 1, 14 eller 21) for AD; begge kriterier skal være opfyldt.

Gengivet med tilladelse fra *The Lancet Neurology*, 6, 8, Dubois, B. et al.: Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. 734-746. Copyright 2007, Elsevier.

ICD-10 kriterier for AD

Demens ved AD (F00)

Generelle demenskriterier (I-IV) opfyldt

- A. Snigende debut med langsom forværring.
- B. Hverken anamnese, klinik eller parakliniske undersøgelsesresultater tyder på at tilstanden kan skyldes anden systemisk sygdom, demensgivende hjernesygdom, alkohol- eller medicinmisbrug.
- C. Fravær af pludselig, apoplektiform debut. Ingen tegn på fokal hjernelæsion i form af hemiparese, sensoriske udfald, synsfeltudfald eller koordinationsforstyrrelser tidligt i forløbet.

Demens ved AD med tidlig begyndelse (F00.0)

- A. Kriterierne for demens ved AD (F00) skal være opfyldt og alder < 65 år
- B. Mindst et af følgende:
 - 1. Relativt hurtig indsætten og progression.
 - 2. Ud over hukommelsesbesvær er der også andre kortikale forstyrrelser (f.eks. afasi, agrafi, aleksi, akalkuli, apraksi).

Demens ved AD med sen begyndelse (F00.1)

- A. Kriterierne for demens ved AD (F00) skal være opfyldt og alder \geq 65 år
- B. Mindst et af følgende:
 - 1. Langsom, gradvis indsætten og progression.
 - 2. Hukommelsesforstyrrelser mest fremtrædende.

Kilder: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993).

DSM-IV-TR kriterier for AD

Demens af Alzheimer typen (294.10; 294.11)

A	Udvikling af multiple kognitive funktionssvigt ('deficits') i form af både: <ol style="list-style-type: none">1. Hukommelsesbesvær (forringet evne til at indlære ny viden eller genkalde tidligere indlært viden).2. En (eller flere) af følgende kognitive funktionssvigt:<ol style="list-style-type: none">A. Afasi (sprogforstyrrelse)B. Apraksi (forringet evne til at udføre praktiske handlinger trods intakt motorisk funktion).C. Agnosi (svigtende evne til at genkende eller identificere genstande trods intakt sensorisk funktion).D. Forstyrrelse af eksekutive færdigheder (f.eks. planlægning, organisering, sekventering, abstraktionsevne).
B	De kognitive funktionssvigt under kriterium A1 og A2 skal begge: <ol style="list-style-type: none">1. Forårsage forringelse i social eller arbejdsmæssig funktionsevne, og2. Udgøre en tydelig forringelse i forhold til det tidligere funktionsniveau.
C	Forløbet er karakteriseret ved snigende debut og kontinuerlig kognitiv svækkelse.
D	De kognitive funktionssvigt under kriterium A1 og A2 skyldes ingen af følgende årsager: <ol style="list-style-type: none">A. Anden CNS-lidelse, der forårsager progredierende svækkelse af hukommelse og kognition (f.eks. cerebrovaskulær sygdom, Parkinsons sygdom, Huntingtons sygdom, subduralt hæmatom, normaltrykshydrocephalus, hjernetumor)B. Demensgivende systemiske sygdomme (f.eks. hyperthyroidisme, B12- eller folinsyre-mangel, niacin-mangel, hyperkalcæmi, neurosyfilis, HIV-infektion)C. Tilstande forårsaget af medicinmisbrug eller -forgiftning
E	De kognitive funktionssvigt optræder ikke kun i forbindelse med delir.
F	Tilstanden kan ikke bedre forklares ved en anden form for Akse I lidelse (f.eks. affektiv sindslidelse, skizofreni).

Kilde: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. Text Revision (2000).

Bemærk at kriterium A, B, E og F er identiske med de generelle DSM-IV-TR demenskriterier.

Der skelnes mellem demens af Alzheimer typen uden adfærdsforstyrrelse (294.10) og demens af Alzheimer typen med adfærdsforstyrrelse (294.11), hvis de kognitive funktionsforstyrrelser ledsages af klinisk set væsentlige forstyrrelser i adfærden (f.eks. motorisk uro, agitation).

Referencer

Czarna, J. M., Waldemar, G., & Heegaard, N. H. (2006). [Biochemical markers for Alzheimer disease]. *Ugeskr.Laeger*, 168, 1010-1014.

Dubois, B., Feldman, H. H., Jacova, C., Dekosky, S. T., Barberger-Gateau, P., Cummings, J. et al. (2007). Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurology*, 6, 734-746.

Galton, C. J., Patterson, K., Xuereb, J. H., & Hodges, J. R. (2000). Atypical and typical presentations of Alzheimer's disease: a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain*, 123 Pt 3, 484-498.

McKhann, G., Drachman, D., Folstein, M., Katzman, R., Price, D., & Stadlan, E. M. (1984). Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology*, 34, 939-944.

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). Geneva: World Health Organization.

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993). Geneva: World Health Organization.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV. Text Revision. DSM-IV-TR (2000). Washington, DC: American Psychiatric Association.

WHO-ICD 10. Psykiske lidelser og adfærdsmæssige forstyrrelser (2000b). (1 ed.) København: Munksgaard.

Vaskulær Demens

Diagnosekriterier og –koder relateret til vaskulær demens (VaD)

NINDS-AIREN kriterier (1993)		
	ICD-10	SKS
Følger efter cerebrovaskulær sygdom	I69	DI69
Følger efter intracerebral hæmorrhagi	I69.1	DI691
Følger efter ikke-traumatisk intrakranielt hæmorrhagi	I69.2	DI692
Følger efter cerebralt infarkt	I69.3	DI693
Følger efter apopleksi, ikke specificeret som hæmorrhagi eller infarkt	I69.4	DI694
Følger efter andre og uspecificerede cerebrovaskulære sygdomme	I69.8	DI698
	ICD-10	SKS
Vaskulær demens	F01	DF01
Vaskulær demens med akut indsætten	F01.0	DF010
Multiinfarkt demens	F01.1	DF011
Subkortikal vaskulær demens	F01.2	DF012
Blandet kortikal og subkortikal vaskulær demens	F01.3	DF013
Anden vaskulær demens	F01.8	DF018
Vaskulær demens, uspecificeret	F01.9	DF019
Demens ved AD, atypisk eller blandet type (indeholder blandet VaD og AD type demens)	F00.2	DF002
DSM-IV-TR		
290.40 Vaskulær demens, ukompliceret		
290.41 Vaskulær demens med delir		
290.42 Vaskulær demens med vrangforestillinger		
290.40 Vaskulær demens med depression		

NINDS-AIREN forskningskriterier for VaD

VaD er en kompleks sygdomstilstand karakteriseret ved kognitiv forringelse forårsaget af iskæmisk eller hæmorrhagisk apopleksi eller af en iskæmisk-hypoksisk hjernelæsion.

Ved diagnosticering anbefales det at anvende NINDS-AIREN forskningskriterier for vaskulær demens udarbejdet i 1993 af *the National Institute of Neurological Disorders and Stroke* og *Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences* (Roman et al., 1993).

Der skelnes mellem sandsynlig (*probable*) VaD, mulig (*possible*) VaD og sikker (*definite*) VaD.

I. Kriterierne for den kliniske diagnose for sandsynlig (*probable*) VaD inkluderer alle de følgende (1-3)

1	<p>Demens karakteriseret ved kognitiv forringelse fra et tidligere, højere funktionsniveau og manifesteret gennem forringet hukommelse og mindst to andre kognitive funktionsforstyrrelser (orientering, opmærksomhed, sprogfunktion, visuelt-rumlige færdigheder, eksekutive færdigheder, motorisk kontrol og praksis), helst fastslået ved klinisk undersøgelse og dokumenteret ved neuropsykologisk undersøgelse. Funktionsforstyrrelserne skal være tilstrækkeligt alvorlige til at påvirke ADL-funktioner ud over de fysiske virkninger af selve apopleksien.</p>
	<p><i>Eksklusionskriterier:</i> tilfælde med bevidsthedsforstyrrelse, delir, psykose, svær afasi eller svær sensorimotorisk forstyrrelse, som forhindrer neuropsykologisk undersøgelse. Systemiske sygdomme eller andre sygdomme (som f.eks. AD), der i sig selv kan forklare forstyrrelserne i hukommelse og kognition ekskluderes også.</p>
2	<p><i>Cerebrovaskulær sygdom</i> karakteriseret ved tilstedeværelsen af fokale udfald ved neurologisk undersøgelse som f.eks. hemiparese, central facialisparesse, Babinskis tegn, sensoriske udfald, hemianopsi og dysartri forenelige med apopleksi (med eller uden apopleksianamnese) samt radiologisk (CT eller MR) evidens for cerebrovaskulær sygdom inklusive multiple infarkter eller <i>et enkelt, strategisk placeret infarkt</i> (gyrus angularis, thalamus, basal forebrain, PCAs eller ACAs forsyningsområder) samt <i>multiple lakunære infarkter i basalganglierne og den hvide substans</i>, eller <i>større periventrikulære hvid substans læsioner</i> eller kombinationer heraf.</p>

3	<i>Klinisk sammenhæng mellem demens og cerebrovaskulær sygdom karakteriseret ved debut af demens inden for 3 måneder efter apopleksien og/eller akut debut eller trinvis progression af symptomer.</i>
---	--

II. Klinik forenelig med sandsynlig (probable) VaD

1	Tidlig tilstedeværelse af gangforstyrrelse (trippende, slæbende, apraktisk-ataktisk eller parkinsonistisk gang)
2	Anamnese med balanceusikkerhed og hyppige, uprovokerede fald
3	Tidlig tilstedeværelse af urininkontinens, imperiøsitet og andre vandladnings symptomer, der ikke skyldes urologisk lidelse
4	Pseudobulbær parese
5	Personligheds- og humørændringer, abuli, depression, emotionel inkontinens eller andre subkortikale funktionsforstyrrelser inklusive psykomotorisk hæmning og svigtende eksekutiv funktion

III. Forhold, som gør diagnosen VaD usikker eller usandsynlig omfatter

1	Tidligt indsættende hukommelsesproblemer og jævn progression af problemer med hukommelse og andre kognitive funktioner så som sprog (transkortikal sensorisk afasi), motoriske færdigheder (apraksi) og perception (agnosi) uden tilsvarende fokale læsioner på CT eller MR
2	Fravær af andre fokale neurologiske udfald end kognitive deficits
3	Fravær af cerebrovaskulære læsioner på CT eller MR

IV. Mulig (possible) VaD

Den kliniske diagnose *mulig* (possible) VaD kan stilles, hvis der er tale om demens (sektion I, 1) med fokale neurologiske tegn hos patienter, selvom der mangler billediagnostisk verifikation af cerebrovaskulær sygdom - eller ved fravær af en klar tidsmæssig sammenhæng mellem demens og apopleksi - eller ved patienter med diskret sygdomsdebut og ujævn udvikling af kognitive deficits (plateau eller forbedring) samt evidens for relevant cerebrovaskulær sygdom.

V. Sikker (definite) VaD

1	De kliniske kriterier for sandsynlig vaskulær demens er opfyldt
2	Histopatologisk evidens for cerebrovaskulær sygdom i form af biopsi eller autopsi
3	Fravær af neurofibrillære tangles og neuritiske plak ud over det forventelige for alderen
4	Fravær af anden demensgivende sygdom

Kilde: Roman et al. (1993). Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkin.

ICD-10 kriterier for VaD

Vaskulær demens (F01)

A	Generelle demenskriterier (I-IV) opfyldt
B	Kognitive funktionsforstyrrelser er ujævnt fordelt, idet nogle funktioner er forringede og andre er bevarede. F.eks. kan hukommelsen kan være betydeligt forringet, mens tænkning, dømmekraft og informationsbearbejdning kun er lettere påvirket.
C	Klinisk evidens for fokal hjerneskade med mindst ét af følgende: <ul style="list-style-type: none">• unilateral spastisk parese af ekstremiteter• unilateral hyperrefleksi• ekstensiv plantarrespons• pseudobulbær parese

D	Evidens for cerebrovaskulær lidelse fra anamnese, objektiv undersøgelse, eller tests (inkl. scanning), som med rimelig sandsynlighed kan forklare demensen (fx. apopleksi i anamnesen, infarkt eller blødning på CT)
---	--

Kommentar: ICD-10 kriterierne for VaD kræver ikke cerebrovaskulær sygdom påvist ved CT eller MR. I moderne klinisk praksis bør diagnosen VaD imidlertid ikke stilles, uden at der billedagnostisk er påvist klinisk relevant cerebrovaskulær sygdom.

Vaskulær demens med akut indsætten (F01.0)

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> A. Kriterierne for VaD (F01) skal være opfyldt B. Hurtig udvikling af demens (indenfor højst 3 måneder, men som regel indenfor en måned) efter flere apopleksier eller (sjældent) efter et enkelt, stort infarkt. |
|--|

Multiinfarkt demens (F01.1)

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> A. Kriterierne for VaD (F01) skal være opfyldt B. Gradvis udvikling af demens (indenfor 3-6 måneder) efter flere mindre infarkter. |
|---|

Subkortikal vaskulær demens (F01.2)

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> A. Kriterierne for VaD (F01) skal være opfyldt B. Hypertension i anamnesen C. Evidens fra klinik og scanning for subkortikal cerebrovaskulær sygdom med bevarelse af cerebral cortex. |
|---|

Blandet kortikal og subkortikal vaskulær demens (F01.3)

Klinisk og billeddagnostisk evidens for både kortikal og subkortikal cerebrovaskulær sygdom.

Kilder: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993).

DSM-IV-TR kriterier for VaD

Vaskulær demens (290.40 – 290.43)

A	Udvikling af multiple kognitive funktionssvigt ('deficits') i form af både: <ol style="list-style-type: none">1. Hukommelsesbesvær (forringet evne til at indlære ny viden eller genkalde tidligere indlært viden).2. En (eller flere) af følgende kognitive funktionssvigt:<ol style="list-style-type: none">A. Afasi (sprogforstyrrelse).B. Apraksi (forringet evne til at udføre praktiske handlinger trods intakt motorisk funktion).C. Agnosi (svigtende evne til at genkende eller identificere genstande trods intakt sensorisk funktion).D. Forstyrrelse af eksekutive færdigheder (f.eks. planlægning, organisering, sekventering, abstraktions-evne).
B	De kognitive funktionssvigt under kriterium A1 og A2 skal begge: <ol style="list-style-type: none">1. Forårsage forringelse i social eller arbejdsmæssig funktionsevne, og2. Udgøre en tydelig forringelse i forhold til det tidligere funktionsniveau.
C	Fokale neurologiske tegn og symptomer (f.eks. forstærkning af dybe senereflekser, ekstensiv plantarrespons, pseudobulbær parese, gangforstyrrelser, hemiparese), eller paraklinisk indikation på cerebrovaskulær sygdom (f.eks. multiple infarkter, der involverer cortex og den hvide substans), der skønnes at være ætiologisk relateret til symptomerne.
D	De kognitive funktionssvigt optræder ikke kun i forbindelse med delir.

Kilde: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. Text Revision (2000).

Bemærk at kriterium A, B og D er identiske med de generelle DSM-IV-TR demenskriterier.

Der skelnes mellem ukompliceret VaD (290.40), VaD med delir (290.41), VaD med vrangforestillinger (290.42) og VaD med depression (VaD 290.43).

Kommentar: hvornår kan cerebrovaskulær sygdom forklare demens?

For både NINDS-AIREN og ICD-10 kriterierne gælder, at cerebrovaskulær sygdom skal have en særlig lokalisation eller være af en vis sværhedsgrad for alene at kunne forklare demensen:

- multiple kortikale infarkter
- et enkelt strategisk placeret infarkt (nucleus caudatus, putamen, forreste del af capsula interna, thalamus, parietalt, mesialt frontalt, infero-mesial temporalt) (Brun & Gustafson, 1988)
- multiple lakunære infarkter i basalganglier eller i frontal hvid substans
- ekstensive hvid substans-læsioner (over 25% af totale areal) (Roman et al., 1993)

Endvidere skal der være en sammenhæng mellem de kliniske symptomer og de vaskulære forandrings omfang og lokalisation.

Klinik ved 'strategiske' infarkter:

- **Venstre parietallap (gyrus angularis)**
Afasi (parafasier), aleksi, agrafi, Gerstmanns syndrom (akalkuli, højre-venstre desorientering, agrafi, fingeragnosi)
- **Forreste del af capsula interna**
Akut konfusion fulgt af fluktuation med inattention, amnesi, apati, abuli, nedsat psykomotorisk tempo
- **Thalamus**
Fluktuerende sensorium, apati, perseveration, desorientering og:
Dominant side: visuoverbal amnesi, dysfasi
Non-dominant side: neglect, visuo-spatiale deficit
Bilateralt paramediant: amnesi, nedsat ordmobilisering, relativt bevaret sprog (jo mere anteriort, jo kraftigere amnesi)
- **Nucleus caudatus og globus pallidus (uni- og bilaterale)**
Dyseksekutive deficits, amnesi, inattention, abuli, nedsat ordmobilisering, hallucinationer (syn og hørelse), apraksi, anosognosi, apati, hypokinesi, disinhibering.

Referencer

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). Geneva: World Health Organization.

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993). Geneva: World Health Organization.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV. Text Revision. DSM-IV-TR (2000). Washington, DC: American Psychiatric Association.

Brun, A. & Gustafson, L. (1988). Organische Psychosen. In D.P.Diskler, A. Lander, J. E. Meyer, C. Muller, & E. Strömngren (Eds.), *Psychiatrie der Gegenwart, Bd. 6* (1 ed., pp. 253-294). Berlin: Springer

Roman, G. C., Tatemichi, T. K., Erkinjuntti, T., Cummings, J. L., Masdeu, J. C., Garcia, J. H. et al. (1993). Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology*, 43, 250-260.

WHO-ICD 10. Psykiske lidelser og adfærdsmæssige forstyrrelser (2000). (1 ed.) København: Munksgaard.

Frontotemporal demens

Diagnosekriterier og -koder for frontotemporal demens (FTD)

Kliniske diagnosekriterier (McKhann et al, 2001)		
Afgrænset hjerneatrofi (Picks sygdom)	ICD-10 G31.0	SKS DG310B
Degenerative sygdomme i nervesystemet, andre specificerede	G31.8	DG318
Demens ved Picks sygdom	F02.0	DF020
Kliniske underkategorier af FTD (1998)	ICD-10	SKS
<ul style="list-style-type: none">• Frontallapsvariant af FTD• Progressiv ikke-flydende afasi• Semantisk demens	G31.0	DG310A

FTD er en fællesbetegnelse for en række demenssygdomme, der tidligere har været kendt under betegnelser som Picks sygdom, frontallapsdegeneration af non-Alzheimer typen, frontotemporal lobar degeneration, m.v. Neuropatologisk set er der tale om flere forskellige sygdomme og der er ikke nogen entydig sammenhæng mellem ætiologi og klinisk fremtræden. Af samme grund er diagnosekriterierne for FTD rent kliniske og deskriptive. En relativt høj andel af FTD-sygdommene er arvelige.

Forskere fra hospitaler i henholdsvis Lund og Manchester formulerede i henholdsvis 1994 og 1998 deskriptive kliniske kriterier for FTD. I 2001 blev mere operationaliserede diagnosekriterier for FTD formuleret af en international ekspertgruppe under ledelse af Guy McKhann.

Kliniske diagnosekriterier for FTD (McKhann kriterier)

I	Udvikling af adfærdsmæssige eller kognitive forstyrrelser i form af enten: A. tidligt indsættende og progredierende personlighedsændringer karakteriseret ved vanskeligheder med at tilpasse og regulere adfærd, hvilket ofte resulterer i upassende svar eller handlinger <i>eller</i> B. tidligt indsættende og progredierende ændringer i sproget karakteriseret ved ekspressive vanskeligheder eller svære problemer med benævnelse og sprogforståelse.
II	Vanskelighederne beskrevet under 1a eller 1b forårsager en væsentlig forringelse af den sociale eller arbejdsmæssige funktionsevne og repræsenterer en tydelig forringelse i forhold til det tidligere funktionsniveau.
III	Forløbet er karakteriseret ved snigende debut og kontinuerlig svækkelse af funktionsniveauet.
IV	Vanskelighederne beskrevet under 1a eller 1b skyldes ikke andre sygdomme i nervesystemet (f.eks. cerebrovaskulær sygdom), systemisk sygdom (f.eks. hypothyreodisme) eller misbrug af alkohol, medicin eller andet.
V	Vanskelighederne optræder ikke udelukkende i forbindelse med delir.
VI	Forstyrrelserne lader sig ikke bedre forklare af en psykiatrisk diagnose (f.eks. depression).

Alle seks kriterier skal være opfyldt for at stille diagnosen frontotemporal demens (FTD)

Kilde: McKhann et al. (2001). Gengivet med tilladelse fra American Medical Association. Copyright (2001) American Medical Association. All rights reserved.

ICD-10 kriterier for FTD

ICD-10 systemet rummer ikke en specifik diagnosekode for FTD (eller underkategorier heraf), men diagnosekriterierne for Picks sygdom (G31.0) ligger tættest på.

Demens ved Picks sygdom (F02.0)

A	De generelle demenskriterier (I-IV) skal være opfyldt
B	Snigende debut og jævn progression
C	Overvejende frontal involvering sandsynliggjort ved to eller flere af følgende: emotionel afladning forgrovelse af social adfærd svigtende hæmninger apati eller rastløshed afasi
D	Relativt velbevaret hukommelse og parietallapsfunktioner i tidlige stadier

Kilder: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992).

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993).

Kommentar: adfærdsforstyrrelser vil ofte gå forud for kognitive funktionsforstyrrelser og tilstanden tolkes i de tidlige stadie ofte som tilhørende det affektive spektrum - f.eks. som debuterende mani eller hypoman tilstand.

Kliniske underkategorier af FTD

Med udgangspunkt i Lund-Manchester kriterierne for FTD blev der i slutningen af 1990'erne formuleret deskriptive kriterier for tre prototypiske kliniske underkategorier af FTD: 1) 'frontotemporal demens', 2) 'progressiv ikke-flydende afasi' og 3) 'semantisk afasi og associativ agnosi' (Neary et al., 1998). Inddelingen kan give anledning til forvirring, idet den første underkategori (FTD) hedder det samme som fælleskategorien. Underkategorien FTD kan opfattes som en specifik frontallapsvariant af fælleskategorien uden dennes tegn på temporallapsinvolvering. Den tredje underkategori 'semantisk afasi og associativ agnosi' omtales i vore dage normalt kun som 'semantisk demens'. Kriterierne har ikke samme grad af operationalisering som McKhann-kriterierne ovenfor. Der tages f.eks. ikke stilling til, hvor mange kriterier, der skal være opfyldt, før betingelserne for en given klassifikation er opfyldt.

1. Frontotemporal demens (frontallapsvariant af FTD)

Klinisk profil ved FTD Personlighedsændringer og utilpasset social adfærd er de dominerende træk både initialt og under hele sygdomsforløbet. Instrumentelle funktioner som perception, rumlige færdigheder, praksis og hukommelse er intakte eller relativt velbevarede.	
I	Kernekræterier A. Snigende debut og gradvis progression B. Tidlig forringelse i social, interpersonlig adfærd C. Tidlig forringelse i regulering af personlig opførsel D. Tidlig emotionel affladning E. Tidligt tab af indsigt

II	Støttekriterier
	<p>A. Adfærdsforstyrrelser</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Foringelse af personlig hygiejne og soignering 2. Mental rigiditet og infleksibilitet 3. Distraherbarhed og manglende vedholdenhed 4. Hyperoralitet og ændrede kostvaner 5. Persevererende og stereotyp adfærd 6. 'Utilization behavior'
	<p>B. Tale og sprog</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ændret sprogproduktion <ul style="list-style-type: none"> - Aspontanitet og taleknaphed - Talepres 2. Stereotyp tale 3. Ekkolali 4. Perseveration 5. Mutisme
	<p>C. Fysiske symptomer</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Primitive reflekser 2. Inkontinens 3. Akinesi, rigiditet og tremor 4. Lavt og ustabil blodtryk
	<p>D. Parakliniske undersøgelsesresultater</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Neuropsykologisk: signifikant forringelse på frontal-lapstest med fravær af udtalt hukommelsesbesvær, afasi eller perceptuelle forstyrrelser 2. EEG: normalt trods klinisk tydelig demens 3. Billeddiagnostik: overvejende frontal og/eller anterior temporallapsaffektion

Kilde: Neary et al., 1998. Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

2. Progressiv ikke-flydende afasi (progressive non-fluent aphasia, PNFA)

Klinisk profil ved progressiv ikke-flydende afasi Forstyrrelse af det ekspresive sprog dominerer både initialt og under hele sygdomsforløbet. Andre kognitive funktioner er intakte eller relativt velbevarede.	
I	Kernekræterier A. Snigende debut og gradvis progression B. Ikke-flydende spontantale med mindst et af følgende: agrammatisme, fonemiske parafasier, anomi
II	Støttekræterier A. Tale og sprog <ol style="list-style-type: none">1. Stammen eller oral apraksi2. Forringet gentagelse3. Aleksi, agrafi4. Bevaret forståelse af ordbetydning tidligt i forløbet5. Mutisme sent i forløbet B. Adfærd <ol style="list-style-type: none">1. Bevarede sociale færdigheder tidligt i forløbet2. FTD-lignende adfærdændringer sent i forløbet C. Fysiske symptomer: kontralaterale primitive reflekser, akinesi, rigiditet og tremor sent i forløbet D. Parakliniske undersøgelsesresultater <ol style="list-style-type: none">1. Neuropsykologisk: ikke-flydende afasi uden udtalt hukommelsesbesvær visuelt-rumlige svigt2. EEG: normal eller med mindre, asymmetrisk aktivitetsnedsættelse3. Billeddiagnostik: asymmetrisk affektion oftest af den dominante (venstre) hemisfære

Kilde: Neary et al., 1998. Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

Nyere klinisk-patologisk forskning viser, at flere forskellige demenssygdomme kan manifestere sig som PNFA (Josephs et al., 2006). Ud over FTD kan der f.eks. være tale om Alzheimers sygdom med atypiske debutsymptomer samt atypiske parkinsonsygdomme i form af progressiv supranukleær parese eller corticobasal degeneration.

3. Semantisk demens

Klinisk profil ved semantisk demens

Semantiske forstyrrelser (nedsat forståelse af ordbetydning og/eller objektidentitet) dominerer både initialt og under hele sygdomsforløbet. Andre kognitive funktioner, herunder autobiografisk hukommelse, er intakte eller relativt velbevarede.

I

Kernekræterier

- A. Snigende debut og gradvis progression
- B. Sprogforstyrrelser karakteriseret ved
 1. Progredierende, flydende, tom spontantale
 2. Tab af ordbetydning i form af både forringet benævnelse og forståelse
 3. Semantiske parafasier og/eller
- C. Perceptuel forstyrrelse karakteriseret ved
 1. Prosopagnosi: forringet genkendelse af velkendte ansigter og/eller
 2. Associativ agnosi: forringet genkendelse af objektidentitet
- D. Bevaret perceptuel matchning og kopiering af tegninger
- E. Bevaret gentagelse af enkelt-ord
- F. Bevaret evne til højtlesning af og til at skrive ortografisk ensartede ord (ord der staves som de udtales) efter diktat

II	<p>Støttekriterier</p> <p>A. Tale og sprog</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Talepres 2. Idiosynkratisk anvendelse af ord 3. Fravær af fonemiske parafasier 4. Overfladedysleksi og dysgrafi 5. Bevaret regnefærdighed <p>B. Adfærd</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Tab af evne til sympati og empati 2. Indsnævrede interesser 3. Nærighed <p>C. Fysiske symptomer</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Primitive reflekser fraværende eller opstår sent i forløbet 2. Akinesi, rigiditet eller tremor <p>D. Parakliniske undersøgelsesresultater</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Neuropsykologisk: udtalt tab af semantiske færdigheder i form af svigtende forståelse og benævnelse og/eller genkendelse af ansigter eller objekter 2. Bevaret fonologi og syntaks og elementær perceptuel forarbejdning, spatiale færdigheder og dag-til-dag hukommelse 3. EEG: normal 4. Billeddiagnostik: overvejende anterior temporal affektion (symmetrisk eller asymmetrisk)
----	--

Kilde: Neary et al., 1998. Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

Symptomer og karakteristika, der er fælles for kliniske FTD-syndromer
(supplement til kliniske kriterier for FTD, progressiv ikke-flydende afasi og semantisk demens)

III	<p>Fælles støttekriterier</p> <p>A. Debut før 65-års alderen: familær forekomst af tilsvarende sygdom hos førstegradsslægtning</p> <p>B. Bulbær parese, muskulær svaghed og atrofi, fascikulationer (ledsagende motor neuron sygdom forekommer hos en mindre del af patienterne)</p>
-----	---

IV	Fælles diagnostiske eksklusionskriterier A. Anamnestiske og kliniske kriterier <ol style="list-style-type: none"> 1. Pludselig debut med anfaldsepisoder 2. Hovedtraume i forbindelse med debut 3. Tidlig, svær amnesi 4. Spatial desorientering 5. Logoklonisk, forhastet tale uden sammenhængende idé 6. Myoklonus 7. Kortikospinal svaghed 8. Cerebellar ataksi 9. Choreoatetose
	B. Parakliniske undersøgelsesresultater <ol style="list-style-type: none"> 1. Billeddiagnostik: overvejende postcentral strukturel eller funktionel affektion; multifokale læsioner på CT eller MR 2. Laboratorieprøver, der tyder på metabolisk eller inflammatorisk sygdom som f.eks. MS/DS, syfilis eller herpes simplex encephalit
V	Relative diagnostiske eksklusionskriterier A. Klassisk kronisk alkoholanamnese B. Langvarig hypertension C. Vaskulær sygdomsanamnese (f.eks. angina, claudicatio)

Kilde: Neary et al., 1998. Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

Referencer

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. (1992). Geneva: World Health Organization.

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993). Geneva: World Health Organization.

Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups (1994). *J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry*, 57, 416-418.

Josephs, K. A., Petersen, R. C., Knopman, D. S., Boeve, B. F., Whitwell, J. L., Duffy, J. R. et al. (2006). Clinicopathologic analysis of frontotemporal and corticobasal degenerations and PSP. *Neurology*, 66, 41-48.

McKhann, G. M., Albert, M. S., Grossman, M., Miller, B., Dickson, D., & Trojanowski, J. Q. (2001). Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch.Neurol.*, 58, 1803-1809.

Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S. et al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-1554.

Lewy body demens og demens ved Parkinsons sygdom

Lewy body sygdom og Parkinsons sygdom rummer mange fælles neuropatologiske og kliniske træk og repræsenterer formentlig to kliniske enheder indenfor samme sygdomsspektrum. Det er især symptomernes udvikling over tid og debutsymptomerne, der differentierer de to sygdomme, men der er også patologiske forskelle i form af forskellige udbredelsesmønstre for Lewy bodies. En ekspertgruppe nedsat af *The Movement Disorder Society* anbefaler, at diagnosen demens ved Parkinsons sygdom (PDD) stilles, når der sker demensudvikling hos en patient med kendt Parkinsons sygdom, hvorimod diagnosen demens med Lewy bodies (DLB) anvendes, når demensdiagnosen stilles op til et år før eller samtidig med udviklingen af de motoriske symptomer (Emre et al., 2007).

Lewy body demens (McKeith kriterier)

Diagnosekriterier og -koder relateret til DLB

Konsensuskriterier for DLB (McKeith et al., 2005)		
Degenerative sygdomme i nervesystemet, andre specificerede	ICD-10 G31.8 F00.2	SKS DG318E DF002
Demens ved AD af atypisk eller blandet type		

Konsensuskriterier for demens med Lewy bodies blev først defineret i 1996 af en international ekspertgruppe (konsortium) anført af Ian G. McKeith og blev siden revideret i henholdsvis 1999 og 2005.

I de nyeste kriterier (2005) skelnes mellem *sandsynlig* (probable) og *mulig* (possible) DLB. Endvidere skelnes mellem det *centrale* kriterium (tilstedeværelsen af demens) og henholdsvis *kerne*kriterier (core features), *supplerende* (suggestive) og *støttende* (supportive) kriterier.

I	<p>Centralt kriterium (nødvendigt for diagnosen sandsynlig eller mulig DLB).</p> <p>Demens defineret som en progredierende kognitiv forringelse, der er tilstrækkeligt alvorlig til at påvirke almindelig social eller arbejdsmæssig funktionsevne. Udtalt eller vedvarende hukommelsesbesvær ses ikke nødvendigvis i de tidlige faser, men bliver som regel tydelig efterhånden som sygdommen progredierer. Svigt i opmærksomhed, subkortikalt-frontale og visuospatiale funktioner kan være særligt udtalte.</p>
II	<p>Kernekræterier (to kriterier er tilstrækkelige for diagnosen sandsynlig DLB, ét kriterium for mulig DLB).</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fluktuerende kognition med udtalte variationer i opmærksomhed og vågenhed • Recidiverende visuelle hallucinationer der typisk er naturtro og detaljerede • Spontan parkinsonisme
III	<p>Supplerende kriterier (hvis et eller flere kriterier er opfyldt sammen med et eller flere kernekræterier kan diagnosen sandsynlig DLB stilles. Hvis ingen kernekræterier er opfyldt, er et eller flere supplerende kriterier tilstrækkelige til diagnosen mulig DLB. Diagnosen sandsynlig DLB bør ikke stilles alene på baggrund af supplerende kriterier).</p> <ul style="list-style-type: none"> • REM sleep behaviour disorder • Udtalt neuroleptika-sensitivitet • Lav dopamintransporter-optagelse i basalganglierne ved SPECT eller PET

IV	<p>Støttende kriterier (er ofte til stede, men der er ikke påvist diagnostisk specificitet for disse)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gentagne fald og synkoper • Kortvarigt uforklaret bevidsthedstab • Svær autonom dysfunktion (f.eks. ortostatisk hypotension, urininkontinens) • Hallucinationer i andre sansemodaliteter • Systematiserede vrangforestillinger • Depression • Relativt velbevaret medial temporallap på CT eller MR • Generel hypoperfusion på SPECT eller PET med nedsat aktivitet occipitalt • Abnorm (lav optagelse) ved MIBG myocardi-scintigrafi • Udtalt lavfrekvent aktivitet på EEG evt. med intermitterende temporale sharp waves
V	<p>Følgende gør diagnosen DLB <i>mindre sandsynlig</i>:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cerebrovaskulær sygdom dokumenteret i form af fokale neurologiske udfald eller billeddiagnostisk • Tilstedeværelsen af anden somatisk sygdom eller hjernesygdom, der helt eller delvis kan forklare det kliniske symptombillede • Hvis ekstrapyramidale symptomer først optræder ved svær demens
VI	<p>Symptomernes <i>tidslige rækkefølge</i>:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se redegørelsen i starten af dette afsnit

Kilde: McKeith et al. (2005). Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

ICD-10 og SKS-koder vedrørende DLB

DLB figurerer ikke med en selvstændig kode i ICD-10 systemet, men indplaceres under 'Andre specificerede degenerative sygdomme i nervesystemet' (G31.8). Da AD både klinisk og neuropatologisk udviser et vist overlap med DLB, ikke mindst i de fremskredne stadier af sygdommen, kan også diagnosekoden for 'demens ved AD af atypisk eller blandet type' (F00.2) tages i anvendelse.

SKS rummer i modsætning til ICD-10 en specifik kode for DLB (DG318E).

Demens ved Parkinsons sygdom

Diagnosekriterier og –koder relateret til demens ved Parkinsons sygdom (PDD)

Kliniske diagnosekriterier for PDD (Emre et al., 2007)		
Queen Square Brain Bank kriterier for Parkinsons sygdom		
	ICD-10	SKS
Parkinsons sygdom	G20	DG209
Degenerative sygdomme i nervesystemet, andre specificerede	G31.8	DG318
Demens ved Parkinsons sygdom	F02.3	DF023
Demens ved AD af atypisk eller blandet type	F00.2	DF002

En ekspertgruppe under *The Movement Disorder Society* formulerede i 2007 følgende ganske detaljerede kriterier for demens ved Parkinsons sygdom (*Parkinson's Disease Dementia; PDD*).

I	Kernekræterier <ol style="list-style-type: none">1. Diagnosticeret Parkinsons sygdom i henhold til <i>Queen Square Brain Bank</i> kriterierne (se nedenfor)2. Tilstedeværelsen af et demenssyndrom⁴ med snigende debut og langsom progression, der udvikler sig hos en patient med kendt Parkinsons sygdom, og som er diagnosticeret ved hjælp af anamnese, klinisk undersøgelse og kognitiv screening. Demenssyndromet skal være karakteriseret ved:<ul style="list-style-type: none">• forringelse indenfor et eller flere kognitive domæner• repræsentere en forringelse i forhold til det præmorbid niveau• vanskelighederne skal være tilstrækkeligt alvorlige til at forringe hverdagen (socialt, erhvervsmæssigt eller personlig pleje) uafhængigt af, hvad der kan tilskrives de motoriske eller autonome symptomer
---	--

⁴ Der er ikke nødvendigvis tale om et 'klassisk' demenssyndrom med hukommelsessvækkelse som det primære symptom, men eventuelt en subcortikal og/eller dyseksekutiv profil – jf de supplerende kliniske kriterier under punkt II.

II	<p>Supplerende kliniske kriterier</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Kognitive kriterier: <ul style="list-style-type: none"> • Opmærksomhed: forringet. Svækkelse af spontan og fokuseret opmærksomhed, nedsatte præstationer i opmærksomhedstests; præstationen kan variere indenfor samme dag samt fra dag til dag • Eksekutive funktioner: forringet. Nedsatte præstationer i tests, der stiller krav til igangsætning, planlægning, begrebsdannelse, forståelse af regler samt evne til at skifte og fastholde kriterier (set shifting, set maintenance); forringet mentalt forarbejdnings-tempo (bradyfreni) • Visuelt-rumlige funktioner: forringet. Nedsatte præstationer i tests, der stiller krav til visuelt-rumlig orientering, perception eller konstruktion • Hukommelse: forringet. Nedsat præstation ved fri genkaldelse af nylige begivenheder eller i tests, der stiller krav til indlæring af nyt materiale, hukommelsen bedres som regel ved cueing, genkendelse fungerer som regel bedre end fri genkaldelse • Sprog: grundlæggende sprogfærdigheder er stort set intakte. Vanskeligheder med ordmobilisering og forståelse af komplekse sætninger kan dog forekomme. 2. Adfærdsmæssige kriterier: <ul style="list-style-type: none"> • Apati: nedsat spontanitet; svigtende motivation, interesse og viljesstyret adfærd • Ændringer i personlighed og stemningsleje inklusive depressive symptomer og angst • Hallucinationer: overvejende visuelle, oftest komplekse, formede visioner af mennesker, dyr eller genstande • Vrangforestillinger: oftest paranoide, f.eks. forestillinger om utroskab eller 'spøgelseslogerende' (imagi-nære, uvelkomne beboere i hjemmet) • Udtalt søvnighed i dagtimerne
----	---

III	<p>Kriterier, der ikke udelukker PDD, men som gør diagnosen usikker</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tilstedeværelse af anden sygdom, der i sig selv kan forårsage kognitiv forringelse, men som ikke skønnes at være årsag til demensen – f.eks. cerebrovaskulær sygdom påvist ved scanning • Manglende viden om tidsintervallet mellem udviklingen af motoriske og kognitive symptomer
IV	<p>Forhold, der tyder på andre tilstande eller sygdomme som årsag til mental svækkelse, og som umuliggør en pålidelig diagnose af PDD</p> <ul style="list-style-type: none"> • De kognitive og adfærdsmæssige symptomer ses udelukkende sammen med andre tilstande som f.eks.: Akut konfusion på grund af <ul style="list-style-type: none"> A. Systemisk sygdom eller ubalance B. Medicinforgiftning <p>Svær (Major) depression ifølge DSM-IV kriterier</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kliniske fund svarende til sandsynlig VaD ifølge NINDS-AIREN kriterier

Der skelnes mellem *sandsynlig* (probable) PDD og *mulig* (possible) PDD.

Sandsynlig PDD

A. Kernekriterier: begge skal være opfyldt

B. Supplerende kliniske kriterier:

- Typisk profil af kognitive funktionsforstyrrelser med forringelse indenfor mindst to af de fire centrale kognitive domæner (opmærksomhed, eksekutive funktioner, visuelt-rumlige funktioner, hukommelse)
- Tilstedeværelse af mindst ét adfærdssymptom (apati, depression, angst, hallucinationer, vrangforestillinger, udtalt søvnighed om dagen) støtter diagnosen sandsynlig PDD. Men fravær af adfærdssymptomer udelukker på den anden side ikke diagnosen

C. Ingen af kriterierne i gruppe III opfyldt

D. Ingen af kriterierne i gruppe IV opfyldt

Mulig PDD

A. Kernekriterier: begge skal være opfyldt

B. Supplerende kliniske kriterier:

- Atypisk profil af kognitive funktionsforstyrrelser indenfor et eller flere domæner som f.eks. udtalt eller impressiv (flydende) afasi, eller amnesi alene præget af svigtende lagring (hukommelsen bedres ikke ved hjælp af cueing eller genkendelsestests) samtidig med bevaret opmærksomhed
- Adfærdssymptomer kan både være til stede og være fraværende

ELLER

C. Et eller flere af kriterierne i gruppe III opfyldt

D. Ingen af kriterierne i gruppe IV opfyldt

Kilde: Emre et al. (2007). Gengivet med tilladelse fra John Wiley & Sons, Inc.

ICD-10 kriterier for PDD

Demens ved Parkinsons sygdom (F02.3)

A	Generelle demenskriterier (I-IV) skal være opfyldt.
B	Diagnosticeret Parkinsons sygdom.
C	Den kognitive dysfunktion må ikke skyldes anti-parkinson medicin.
D	Ingen anden forklaring på demensen ud fra anamnese, objektiv undersøgelse eller parakliniske undersøgelser

Kilde: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993).

Diagnosticering af Parkinsons sygdom

Parkinsons sygdom (PD) kan diagnosticeres ved hjælp af *Queen Square Brain Bank* kriterierne⁵, der er et sæt kliniske diagnostiske kriterier opdelt i en tre-trins algoritme:

Trin 1: Diagnose af et *parkinsonistisk syndrom*, der omfatter bradykinesi samt mindst ét af følgende symptomer:

- A. rigiditet
- B. 4-6 Hz hviletremor
- C. postural instabilitet (der ikke er forårsaget af primær visuel, vestibular, cerebellar eller proprioceptiv dysfunktion)

Trin 2: Eksklusionskriterier for PD:

- anamnese med gentagne apopleksier med trinvis progression af parkinsonistiske symptomer
- anamnese med gentagne hovedtraumer
- anamnese med verificeret encephalitis
- oculogyrisk krise
- symptomdebut i forbindelse med neuroleptisk behandling
- mere end en pårørende med samme sygdom
- remission i en længere periode
- udelukkende unilaterale symptomer efter tre år
- supranukelær blikparese
- cerebellare symptomer
- udtalte autonome symptomer tidligt i forløbet
- svær demens med svækkelse af hukommelse, sprog og praksis tidligt i forløbet
- Babinskis tegn
- hydrocephalus (ikke-obstruktiv) eller cerebral tumor påvist på CT/MR-scanning
- negativ respons på høje doser af levodopa (forudsat at malabsorption er udelukket)
- MPTP eksponering

⁵ Queen Square Brain Bank kriterierne er også kendt som UK PD Society Brain Bank clinical diagnostic criteria.

Trin 3: Støttende, prospektive diagnosekriterier for PD. Diagnosen sikker PD ('definite PD') kræver opfyldelse af mindst tre af følgende kriterier:

- unilateral symptomdebut
- hviletremor
- progredierende sygdomsforløb
- vedvarende asymmetri med størst forværring i den debuterende side
- glimrende (70-100%) levodoparespons
- svær levodopainduceret chorea
- levodoparespons gennem 5 år eller længere
- sygdomsforløb gennem 10 år eller længere

Gengivet med tilladelse fra 'The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease' Gibb, W. R. & Lees, A. J., *The Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 51, 6, 745-752, copyright 1988, BMJ Publishing Group Ltd.

Referencer

The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. (1993). Geneva: World Health Organization.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV. Text Revision. DSM-IV-TR (2000). Washington, DC: American Psychiatric Association.

Emre, M., Aarsland, D., Brown, R., Burn, D. J., Duyckaerts, C., Mizuno, Y. et al. (2007). Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. *Mov Disord.*, 22, 1689-1707.

Gibb, W. R. & Lees, A. J. (1988). The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease. *J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry*, 51, 745-752.

McKeith, I. G., Galasko, D., Kosaka, K., Perry, E. K., Dickson, D. W., Hansen, L. A. et al. (1996). Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB international workshop. *Neurology*, 47, 1113-1124.

McKeith, I. G., Perry, E. K., & Perry, R. H. (1999). Report of the second dementia with Lewy body international workshop: diagnosis and treatment. Consortium on Dementia with Lewy Bodies. *Neurology*, 53, 902-905.

McKeith, I. G., Dickson, D. W., Lowe, J., Emre, M., O'Brien, J. T., Feldman, H. et al. (2005). Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology*, 65, 1863-1872.

Demens ved atypiske Parkinsonsygdomme

Atypiske Parkinsonsygdomme, der også er kendt under betegnelsen 'Parkinson plus sygdomme', omfatter progressiv supranukleær parese (PSP), multisystem atrofi (MSA) og corticobasal degeneration (CBD). Også Lewy body demens regnes undertiden med til de atypiske Parkinsonsygdomme.

Progressiv supranukleær parese (PSP)

Diagnosekriterier og -koder relateret til PSP

NINDS-SPSP forskningskriterier for PSP (Litvan et al. 1996)		
Progressiv supranukleær oftalmoplegi (Ste-ele-Richardson-Olszewski)	ICD-10 G23.1	SKS DG231 DG231A

Diagnosekriterierne for progressiv supranukleær parese (PSP) er udarbejdet i 1996 af en arbejdsgruppe under *the National Institute of Neurological and Communicative Disorders (NINDS)* og *the Society for PSP, Inc. (SPSP)* under ledelse af Irene Litvan, der i 2001 foreslog en diskret revision af kriterierne.

Der skelnes mellem sikker (definite), sandsynlig (probable) og mulig (possible) PSP.

Sikker PSP

Klinisk sandsynlig eller mulig PSP samt histopatologisk evidens for PSP (neurontab, gliose, tau-positive neurofibrillære tangles i neuroner og glia)

Sandsynlig PSP

- Gradvist progredierende sygdom
- Debut fra 40-års alderen eller senere
- Vertikal supranukleær blikparese (oftest nedad) og udtalt postural instabilitet med faldepisoder (oftest bagover) indenfor det første år

Mulig PSP

- Gradvist progredierende sygdom
 - Debut fra 40-års alderen eller senere
- samt enten:
- A. Vertikal supranukleær blikparese
eller
 - B. Langsomme vertikale sakkader og udtalt postural instabilitet med faldeperioder indenfor det første år

Støttekriterier

- Symmetrisk akinesi eller rigiditet (mest proximalt)
- Abnorm halsstilling (retrocollis)
- Dårlig eller manglende levodopa respons
- Tidlig dysfagi / dysartri
- Tidlig kognitiv påvirkning (apati, svækket abstraktions-
evne, nedsat verbal fluency, 'utilization behavior', primitive
reflekser)

Eksklusionskriterier

- Anamnese forenelig med encefalitis lethargica
- 'Alien hand' syndrom, kortikale sensoriske deficits, fokal frontal eller temporoparietal atrofi
- Hallucinationer eller vrangforestillinger uafhængigt af dopaminerg behandling
- Kortikal demens af AD-type
- Udtalt cerebellar symptomatologi eller uforklaret dysautonomi
- Svær asymmetrisk parkinsonisme
- Basalganglie- eller hjernestammeinfarkter
- Whipples sygdom

Kilder: Litvan et al. (1996), Litvan (2001). Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

I ICD-10 kodes PSP under den lidt ældre betegnelse 'progressiv supranukleær oftalmoplegi (Steele-Richardson-Olszewski)' (G23.1).

SKS rummer en kode for 'progressiv supranukleær oftalmoplegi' (DG231) samt en ekstension for 'Steele-Richardson-Olszewskis syndrom' (DG231A).

Multisystem atrofi (MSA)

Diagnosekriterier og -koder relateret til MSA

Konsensuskriterier for MSA (Gilman et al. 2008)		
Multisystem degeneration – neurogen ortostatisk hypotension (Shy-Drager)	ICD-10 G90.3	SKS DG903 DG903A DG903B
Striatonigral degeneration	G23.2	DG232

Diagnostiske kriterier for multisystem atrofi (MSA) blev oprindeligt formuleret i 1998 af en arbejdsgruppe ledet af Sid Gilman og revideret i 2008. Der skelnes mellem *sikker* (definite), *sandsynlig* (probable) og *mulig* (possible) MSA.

Sikker MSA

Histopatologisk evidens for MSA (udbrede og talrige CNS alfasynuclein-positive cytoplasmiske inklusionslegemer i gliacellerne sammen med neurodegenerative forandringer i striatonigrale eller olivopontocerebellare strukturer)

Sandsynlig MSA

En sporadisk forekommende progredierende sygdom med debut fra 30-års alderen eller senere karakteriseret ved:

- autonom dysfunktion inklusive vandladningsforstyrrelser (urininkontinens, hos mænd også ledsaget af erektil dysfunktion) eller et ortostatisk blodtryksfald > 30 mm Hg systolisk eller 15 mmHg diastolisk indenfor 3 min.
og
- parkinsonisme (bradykinesi med rigiditet, tremor eller postural instabilitet) med dårlig levodopa-respons
eller
- et cerebellart syndrom (gangataksi med ataktisk dysartri, ekstremitetsataksi eller vedvarende blikretningsnystagmus)

Mulig MSA

En sporadisk forekommende progredierende sygdom med debut fra 30-års alderen eller senere karakteriseret ved:

- parkinsonisme (bradykinesi med rigiditet, tremor eller postural instabilitet
eller
- et cerebellart syndrom (gangataksi med ataktisk dysartri, ekstremitetsataksi eller vedvarende blikretningsnystagmus)
og
- mindst ét tegn på autonom dysfunktion (uforklaret imperiøs vandladningstrang, ufuldstændig blæretømning, erektil dysfunktion hos mænd eller væsentligt blodtryksfald, der ikke opfylder kriterierne anført under sandsynlig MSA)
og
- mindst et af de øvrige tegn på mulig MSA opregnet nedenfor

Øvrige tegn på mulig MSA

Der skelnes mellem MSA præget af parkinsonisme (MSA-P) og MSA præget af cerebellar ataksi (MSA-C)

Mulig MSA-P eller MSA-C

- Babinskis tegn med hyperrefleksi
- Stridor

Mulig MSA-P

- Hurtigt progredierende parkinsonisme
- Dårlig levodopa-respons
- Postural instabilitet indenfor 3 år efter debut af motoriske symptomer
- Gangataksi, cerebellar dysartri, ekstremitetsataksi eller blikretningsnystagmus
- Dysfagi indenfor 5 år efter debut af motoriske symptomer
- MR-verificeret atrofi af putamen, midterste cerebellare pedunkel, pons eller cerebellum
- PET-verificeret hypometabolisme i putamen, hjernestamme eller cerebellum

Mulig MSA-C

- Parkinsonisme (bradykinesi og rigiditet)
- MR-verificeret atrofi af putamen, midterste cerebellare pedunkel eller pons
- PET-verificeret hypometabolisme i putamen
- SPECT- eller PET-verificeret præsynaptisk nigrostriatal dopaminerg denervation

Fænomener der støtter diagnosen MSA

- Orofacial dystoni
- Meget udtalt anterocollis
- Camptocormi (udtalt fleksion af ryggraden forover) og/eller Pisasyndrom (udtalt sideværts fleksion af ryggraden)
- Kontrakturer i hænder eller fødder
- Inspiratorisk sukken
- Svær dysfoni
- Svær dysartri
- Nyopstået og tiltagende snorken
- Kolde hænder og fødder
- Patologisk latter eller gråd
- Spjættende, myoklon postural-/aktionstremor

Fænomener der ikke støtter diagnosen MSA

- Klassisk 'pilletriller' hviletremor
- Klinisk signifikant neuropati
- Hallucinationer der ikke er medicininducerede
- Debut efter 75-års alderen
- Familiær disposition for ataksi eller parkinsonisme
- Demens (ifølge DSM-IV kriterierne)
- Hvid substans læsioner svarende til dissemineret sclerose

Kilde: Gilman et al. (2008). Gengivet med tilladelse fra Lippincott Williams & Wilkins.

I ICD-10 kodes MSA under den lidt ældre betegnelse 'multisystem degeneration – neurogen ortostatisk hypotension (Shy-Drager)' (G90.3). SKS rummer en kode for 'multisystem degeneration' (DG903) samt ekstensioner for henholdsvis 'neurogen ortostatisk arteriel hypotension' (DG903A) og 'Shy-Dragers syndrom' (DG903B).

ICD-10 indeholder ikke nogen specifik kode for MSA, men følgende koder ligger tættest på:

1.) 'Multisystem degeneration – neurogen ortostatisk hypotension (Shy-Drager)' (G90.3). SKS rummer en kode for 'multisystem degeneration' (DG903) samt ekstensioner for henholdsvis 'neurogen ortostatisk arteriel hypotension' (DG903A) og 'Shy-Dragers syndrom' (DG903B).

2.) Striatonigral degeneration (G23.2). Den tilsvarende SKS-kode er DG232.

Corticobasal degeneration (CBD)

Diagnosekriterier og -koder relateret til CBD

Forsningskriterier for CBD (Lang & Riley 1994)		
	ICD-10	SKS
Andre specificerede degenerative basalganglie-sygdomme	G23.8	DG238

Corticobasal degeneration (CBD) er en sjælden sygdom og der foreligger flere forskellige forslag til diagnostiske kriterier. De mest gængse er formentlig et sæt forskningskriterier formuleret af Lang & Riley (1994), men disse har så vidt vides ikke opnået status af egentlige konsensuskriterier. Se også Riley & Lang (2000) for en gennemgang af typiske kliniske manifestationer af CBD samt alternative forslag til diagnosekriterier.

Inklusionskriterier

- Rigiditet samt et tegn på kortikal påvirkning (apraksi, kortikal sensorisk tab eller 'alien limb' fænomen);
eller
- asymmetrisk rigiditet, dystoni og fokal refleksmyoklonus

Kliniske karakteristika

- Rigiditet der mærkes tydeligt uden forstærkning (reinforcement)
- Apraksi: ikke kun i form af simpel anvendelse af ekstremitet som genstand; tydeligt fravær af kognitiv eller motorisk deficit, der kan forklare forstyrrelsen
- Kortikalt sensorisk udfald: intakt primær sansning; asymmetrisk
- 'Alien limb' fænomen: ikke kun simpel *levitation*
- Dystoni: fokalt i ekstremitet; til stede ved hvile fra debuttidspunktet
- Myoklonus: refleksmyoklonus spreder sig videre end de stimulerede fingre eller tæer

Eksklusionskriterier

- Tidligt forekommende demens (dette vil ekskludere nogle patienter med CBD, hvis sygdom ikke klinisk kan skelnes fra andre primære demenssygdomme)
- Tidligt forekommende vertikal blikparese
- Hviletremor
- Svære autonome forstyrrelser
- Forlænget følsomhed for levodopa-behandling
- Billediagnostiske tegn på at tilstanden skyldes andre sygdomme

Kilde: Lang & Riley (1994)

Hverken ICD-10 eller SKS rummer specifikke koder for CBD, men evt. kan 'degenerative basalgangliesygdomme, andre specificerede' (G23.8 / DG238) anvendes.

Referencer

WHO-ICD 10. *Psyriske lidelser og adfærdsmæssige forstyrrelser* (2000). (1 ed.) København: Munksgaard

Gilman, S., Low, P., Quinn, N., Albanese, A., Ben-Shlomo, Y., Fowler, C. et al. (1998). Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. American Autonomic Society and American Academy of Neurology. *Clin.Auton.Res.*, 8, 359-362.

Gilman, S., Wenning, G. K., Low, P. A., Brooks, D. J., Mathias, C. J., Trojanowski, J. Q. et al. (2008). Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*, 71, 670-676.

Lang, A. E. & Riley, D. E. (1994). Cortical-basal ganglionic degeneration. In D.Calne (Ed.), *Neurodegenerative Diseases* (pp. 877-894). Philadelphia: WB Saunders.

Litvan, I., Agid, Y., Calne, D., Campbell, G., Dubois, B., Duvoisin, R. C. et al. (1996). Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology*, 47, 1-9.

Litvan, I. (2001). Diagnosis and management of progressive supranuclear palsy. *Semin.Neurol.*, 21, 41-48.

Riley, D. E. & Lang, A. E. (2000). Clinical diagnostic criteria. *Advances in Neurology.*, 82, 29-34.

Mild Cognitive Impairment (MCI)

Diagnosekoder relateret til MCI

	ICD-10	SKS
Organisk amnestisk syndrom	F04	DF049
Organisk kognitiv forstyrrelse af lettere grad (mild cognitive disorder)	F06.7	DF067

Begrebet *Mild cognitive impairment* (let kognitiv svækkelse; MCI) er et deskriptivt begreb, der ikke refererer til en selvstændig nosologisk kategori. Siden 1960'erne har man forsøgt at afgrænse tilstande karakteriseret ved lettere kognitive problemer uden demens - eksempelvis *benign senescent forgetfulness* (Kral, 1962), *age-associated memory impairment* (Crook et al., 1986), *late-life forgetfulness* (Blackford & La Rue, 1989), *ageing-associated cognitive decline* (Levy et al., 1994), *mild cognitive disorder* (ICD-10), *age-related cognitive decline* og *mild neurocognitive decline* (DSM-IV), *cognitive impairment no dementia* (CIND) (Graham et al., 1997). De omtalte, delvis overlappende begreber, er gennemgået i en oversigtsartikel (Ritchie & Touchon, 2000).

Den formentlig mest udbredte definition på MCI er formuleret i 1990'erne af forskere, herunder Ronald Petersen, tilknyttet Mayo-klinikken i USA. Disse diagnosekriterier kaldes derfor ofte 'Petersen-kriterierne' eller 'Mayo-kriterierne'. Petersen-kriterierne anvendes bl.a. i en dansk kvalitetsdatabase for demensudredning.

Petersens første udgave af kriterierne for MCI er følgende:

- Subjektive hukommelsesklager
- Normale ADL-funktioner
- Normal almen kognitiv funktion
- Forringet hukommelse for alderen
- Demenskriterier ikke opfyldt

Kilde: Petersen et al. (1997)

Et af de problematiske træk ved Petersen-kriterierne - og ved flere andre forsøg på at definere tilstande med let kognitiv svækkelse - er kriteriet vedrørende *subjektive hukommelsesklager*, idet en betydelig del af patienterne med let hukommessvækkelse ikke selv har en relevant erkendelse af problemet (Vogel et al., 2004). I mange tilfælde vil det i stedet være de nærmeste pårørende, der først bliver opmærksom på, at patienten er begyndt at huske dårligere.

MCI blev oprindeligt opfattet som en overgangsfase mellem normal aldring og AD med en årlig konversionsrate på 10-15%, men opfattelsen problematiseres for det første af, at ikke alle personer med MCI udvikler demens, og for det andet af, at en del af de MCI'er, der udvikler sig til demens, ikke bliver til AD, men til andre former for demens.

I slutningen af 1990'erne formulerer Petersen-gruppen på baggrund af en forløbsundersøgelse af personer med henholdsvis MCI og AD samt ikke-demente kontrolpersoner en præcisering af MCI-kriterierne:

- Hukommelsesklager, helst bekræftet af en informant med godt kendskab til personen
- Forringet hukommelse for alderen (defineret ved præstationer på neuropsykologiske hukommelsestests, der ligger mindst 1,5 SD under alders- og uddannelseskorrigerede normer)
- Normal almen kognitiv funktion (defineret ved præstationer på neuropsykologiske tests indenfor andre kognitive domæner end hukommelse, der ligger inden for 0,5 SD på alders- og uddannelseskorrigerede normer)
- Normale ADL-funktioner
- Demenskriterier ikke opfyldt

Kilde: Petersen et al. (1999)

Det psykometriske kriterium nummer to vedrørende forringelse opgjort i standardafvigelser på neuropsykologiske tests er afledt af forskelle på gruppeniveau (MCI sammenlignet med AD i let grad), men kriteriet kan ikke uden videre overføres til diagnostisk differentiering på individniveau.

På grund af den betydelige heterogenitet i henholdsvis klinik, forløb og ætiologi ved MCI foreslår Petersen-gruppen i 2001 en opdeling af MCI-begrebet i tre forskellige undertyper⁶:

- amnestisk MCI (svarer til ovenstående definition af MCI)
- MCI med forringelse indenfor flere kognitive domæner (multidomæne MCI)
- MCI med forringelse indenfor et enkelt *nonmemory* domæne (enkelt nonmemory-domæne MCI)

Kilde: Petersen et al. (2001)

⁶ I litteraturen støder man undertiden på en beslægtet opdeling i fire undertyper: amnestisk MCI enkelt-domæne, amnestisk MCI flere domæner, non-amnestisk MCI enkelt-domæne, non-amnestisk MCI flere domæner.

Amnestisk MCI vil i de fleste tilfælde afspejle AD i en tidlig fase. *Multidomæne MCI* kan afspejle både AD og VaD, og omfatter muligvis også varianter indenfor normal aldring. *Enkelt nonmemory-domæne MCI* afspejler ofte demens af andre typer end AD, om end AD ikke kan udelukkes. Petersen-gruppen understreger imidlertid, at den foreslåede opdeling af MCI ikke er valideret og at de to ikke-amnestiske typer af MCI indtil videre har status som hypotetiske.

I 2003 etableres en *International Working Group on Mild Cognitive Impairment* (med deltagelse af Ronald Petersen), der på et symposium i Stockholm enes om følgende kriterier for MCI:

I	Personen fungerer ikke kognitivt normalt, men opfylder heller ikke demenskræterier
II	Kognitiv forringelse: <ul style="list-style-type: none"> • kognitiv forringelse rapporteret af personen selv og/eller af informant samt forringet præstation på objektive kognitive tests og/eller • dokumentation for forringelse over tid på objektive kognitive tests
III	Bevarede basale ADL-funktioner / diskret forringelse af komplekse instrumentelle færdigheder

Kilde: Winblad et al. (2004); Petersen (2004)

Den internationale arbejdsgruppe tilslutter sig endvidere opdelingen af MCI-begrebet i de ovenfor anførte undertyper (amnestisk MCI, multidomæne MCI, enkelt nonmemory-domæne MCI).

I 2004 etableres en *MCI Working Group of the European Alzheimer's Disease Consortium*, hvis formulering af kriterierne for MCI adskiller sig en smule fra den internationale arbejdsgruppes kriterier ovenfor, om end essensen er nogenlunde den samme.

- Klager over kognitive vanskeligheder fra patient og/eller pårørende
- En forringelse af kognitiv funktion gennem det seneste års tid i forhold til tidligere færdigheder ifølge patient og/eller pårørende
- Kognitive funktionsforstyrrelser dokumenteret ved klinisk undersøgelse: forringelse indenfor hukommelse og/eller et andet kognitivt domæne
- Forringelsen af kognitiv funktion har ikke væsentlig indvirkning på hverdagen. Dog kan patienten rapportere vanskeligheder med hensyn til komplekse hverdagsaktiviteter
- Fravær af demens

Kilder: Portet et al. (2006); kommentar i Gauthier & Touchon (2005)

Også den europæiske arbejdsgruppe tilslutter sig opdelingen af MCI-begrebet i undertyperne amnestisk MCI, multidomæne MCI og enkelt nonmemory-domæne MCI.

Kriterierne fra både den internationale og den europæiske arbejdsgruppe afspejler en bevægelse bort fra at opfatte MCI som en homogen enhed med fokus på hukommelsesvanskeligheder (som vel fra starten burde være kaldt '*mild memory impairment*') – til fordel for en fokusering på let kognitiv forringelse i bred forstand, der ofte, men ikke i alle tilfælde, omfatter svigt i hukommelsesfunktionen. Endvidere er der udbredt enighed om at opdele MCI i undertyper, samt om at komplekse hverdagsaktiviteter kan være påvirket i let grad.

De seneste års videnskabelige litteratur vedrørende MCI tyder på, at en skelen mellem amnestisk og non-amnestisk MCI har bidt sig fast, hvorimod man sjældnere støder på opdelingen i multidomæne versus enkelt-domæne MCI. Dette bekræftes af en nylig rundspørge blandt 420 amerikanske neurologer (Roberts et al., 2009). Den klinisk begrundede opdeling i amnestisk og non-amnestisk MCI støttes i nogen grad af neuroradiologiske fund (Luchsinger et al., 2009). Amnestisk MCI kan således sammenkædes med *white matter hyperintensity* volumen, hvorimod non-amnestisk MCI er stærkt associeret med forekomsten af småinfarkter.

Trods de senere års uddybning og præcisering af MCI-begrebet må det understreges, at begrebet ikke har gennemgået en egentlig syndromvalidering og at det fortsat har deskriptiv karakter. Et af problemerne ved den aktuelle anvendelse af MCI-begrebet i Danmark er mangel på konsensus om, ud fra hvilke diagnostiske kriterier, tilstanden skal klassificeres. Der

er heller ikke enighed om, hvorvidt diagnosticering af MCI forudsætter en neuropsykologisk testning for at dokumentere en eventuel relativ forringelse på et eller flere kognitive domæner, eller om en almindelig klinisk vurdering (anamnese, MMSE, m.v.) af patienten er tilstrækkelig.

ICD-10

ICD-10 anvender ikke betegnelsen MCI, men rummer dels diagnosen organisk amnestisk syndrom (F04 / SKS: DF049) og dels det beslægtede *mild cognitive disorder* ('organisk kognitiv forstyrrelse af lettere grad'; F06.7).

En tilstand karakteriseret ved hukommelsessvækkelse, indlæringsvanskeligheder og nedsat koncentrationsevne. Der er ofte en udtalt følelse af psykisk træthed i forbindelse med mentale opgaver, og nyindlæring føles vanskelig, selv når den lykkes. Ingen af symptomerne er så udtalte, at en demensdiagnose (F00-F03) eller deliridiagnose (F05) kan stilles.

Diagnosen bør kun stilles i forbindelse med en specifik somatisk sygdom men ikke ved samtidig tilstedeværende psykiske lidelser eller adfærdsmæssige forstyrrelser klassificeret under F10-F99. Tilstanden kan forudgå, ledsage eller følge en lang række infektioner og fysiske sygdomme, både cerebrale og systemiske, men direkte tegn på cerebral påvirkning er ikke nødvendigvis til stede. Skelnes fra postencephalitisk syndrom (F07.1) og posttraumatisk hjernesyndrom (F07.2) ved anden ætiologi, ved færre og mildere symptomer og ved kortere varighed.

Kilder: ICD-10 onlineudgave 2007; WHO ICD-10 (2000)

Symptombilledet beskrevet under mild cognitive disorder er overfladisk set beslægtet med MCI, men som det fremgår af sidste halvdel af beskrivelsen, er der også afgørende forskelle, idet mild cognitive disorder refererer til tilstande, der dels er associeret med specifikke somatiske sygdomme og dels er reversible.


ICD-10 indeholder endvidere den mere løst definerede diagnosekategori 'Andre og uspecificerede symptomer og fund vedrørende kognitive funktioner og opmærksomhed' (R41) med underkategorien 'Andre eller uspecificerede symptomer og fund' (R41.8).

Referencer

WHO-ICD 10. *Psykiske lidelser og adfærdsmæssige forstyrrelser* (2000b). (1 ed.) København: Munksgaard.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV. Text Revision. DSM-IV-TR (2000). Washington, DC: American Psychiatric Association.

- Blackford, R. C. & La Rue, A. (1989). Criteria for diagnosing age associated memory impairment: proposed improvements from the field. *Developmental Neuropsychology*, 5, 295-306.
- Crook, T., Bartus, R. T., Ferris, S. H., Whitehouse, P., & Cohen, G. D. (1986). Age associated memory impairment: proposed diagnostic criteria and measures of clinical change: report of a NIMH Work Group. *Developmental Neuropsychology*, 2, 261-276.
- Gauthier, S. & Touchon, J. (2005). Mild cognitive impairment is not a clinical entity and should not be treated. *Archives of Neurology*, 62, 1164-1166.
- Graham, J. E., Rockwood, K., Beattie, B. L., Eastwood, R., Gauthier, S., Tuokko, H. et al. (1997). Prevalence and severity of cognitive impairment with and without dementia in an elderly population. *Lancet*, 349, 1793-1796.
- Kral, V. A. (1962). Senescent forgetfulness: benign and malignant. *Canadian Medical Association Journal*, 86, 257-260.
- Levy, R. (1994). Aging-associated cognitive decline. Working Party of the International Psychogeriatric Association in collaboration with the World Health Organization. *Int.Psychogeriatr.*, 6, 63-68.
- Luchsinger, J. A., Brickman, A. M., Reitz, C., Cho, S. J., Schupf, N., Manly, J. J. et al. (2009). Subclinical cerebrovascular disease in mild cognitive impairment. *Neurology*, 73, 450-456.
- Petersen, R. C., Smith, G. E., Waring, S. C., Ivnik, R. J., Kokmen, E., & Tangalos, E. G. (1997). Aging, memory, and mild cognitive impairment. *International Psychogeriatrics.*, 9 Suppl 1, 65-69.
- Petersen, R. C., Smith, G. E., Waring, S. C., Ivnik, R. J., Tangalos, E. G., & Kokmen, E. (1999). Mild cognitive impairment: clinical characterization and outcome. *Archives of Neurology*, 56, 303-308.
- Petersen, R. C., Doody, R., Kurz, A., Mohs, R. C., Morris, J. C., Rabins, P. V. et al. (2001). Current concepts in mild cognitive impairment. *Archives of Neurology*, 58, 1985-1992.
- Petersen, R. C. (2004). Mild cognitive impairment as a diagnostic entity. *Journal of Internal Medicine*, 256, 183-194.
- Portet, F., Ousset, P. J., Visser, P. J., Frisoni, G. B., Nobili, F., Scheltens, P. et al. (2006). Mild cognitive impairment (MCI) in medical practice: a critical review of the concept and new diagnostic procedure. Report of the MCI Working Group of the European Consortium on Alzheimer's Disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 77, 714-718.
- Ritchie, K. & Touchon, J. (2000). Mild cognitive impairment: conceptual basis and current nosological status. *Lancet*, 355, 225-228.
- Roberts, S., Uhlmann, W., Petersen, R. C., Karlawish, J., & Green, R. C. (2009). Clinical Practices Regarding Mild Cognitive Impairment (MCI) Among Neurology Service Providers. *ICAD 2009 conference abstract S4-04-04*.
- Vogel, A., Stokholm, J., Gade, A., Andersen, B. B., Hejl, A. M., & Waldemar, G. (2004). Awareness of deficits in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease: do MCI patients have impaired insight? *Dement.Geriatr.Cogn Disord.*, 17, 181-187.
- Winblad, B., Palmer, K., Kivipelto, M., Jelic, V., Fratiglioni, L., Wahlund, L. O. et al. (2004). Mild cognitive impairment-beyond controversies, towards a consensus: report of the International Working Group on Mild Cognitive Impairment. *Journal of Internal Medicine*, 256, 240-246.

The background of the page is a light gray color. It is decorated with several large, organic, wavy shapes in a bright blue color. These shapes are scattered across the page, with some appearing as solid blue areas and others as cutouts or negative space. The overall aesthetic is modern and clean.

Nationalt Videnscenter for Demens
Rigshospitalet, afsnit 7661
Blegdamsvej 9, 2100 København Ø
Telefon: +45 3545 7661, Fax: +45 3545 5323
www.videnscenterfordemens.dk