

”Kognitiv nedsättning och beteendeförändring vid ALS”

Linn Öijerstedt

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en ovanlig neurologisk sjukdom som drabbar ungefär 250 personer per år i Sverige. Sjukdomen gör så att nerver som styr skelettmuskler dör vilket gör att signaler från hjärnan och ryggmärgen som ska gå ut till musklerna inte kan komma fram. Det leder till gradvis ökande svaghet och till slut förtvinar de muskler som inte får tillräckligt med signaler. ALS kan börja på olika ställen i kroppen (tex en arm eller ett ben) och sprider sig sedan till andra delar. Förr eller senare påverkas musklerna som styr talet samt andningen och det blir svårt att prata, hosta och andas. Sjukdomen blir gradvis sämre och sämre och det saknas botande behandling. I Sverige erbjuds läkemedlet Riluzol som har en bromsande effekt på sjukdomsförloppet. Orsaken till ALS är fortfarande okänd. På senare år har man upptäckt molekylära likheter mellan ALS och en demenssjukdom kallad frontal demenssjukdom (FTD). Vid FTD dör också nervceller, men i en annan del av kroppen än hos patienter med ALS, nämligen i pannloben i hjärnan. I pannloben finns bland annat vår personlighet, förmågan att planera och känna empati. Sjukdomen kan yttra sig genom att patienten får förändrat beteende såsom försämrad impuls kontroll, svårigheter att ta initiativ eller engagera sig i andra samt bristande förmåga att tolka andra människors känslor. Tidigare har man trott att patienter med ALS inte får någon påverkan på personligheten eller kognitionen (dvs förmågan att ta in, bearbeta, lagra och ta fram information). På senare tid har dock internationell forskning pekat mot att så många som hälften av alla patienter med ALS har någon typ av kognitiv nedsättning eller beteendeförändring. Vi som jobbar med ALS och träffar många patienter har märkt att flera av dem har dessa symptom men det saknas systematisk forskning på ämnet i Sverige. Vår ambition är därför att kartlägga förekomsten av kognitiva symptom och beteendeförändringar hos patienter med ALS och undersöka hur dessa symptom förändras över tid och hur det påverkar sjukdomen i övrigt.

Vi har formulerat några frågor som vi önskar besvara i denna forskningsstudie:

1. Hur vanligt är det med kognitiv nedsättning och beteendeförändringar hos patienter med ALS i Stockholm?
2. Vilka förmågor är mest drabbade (till exempel minne, empati, planering)?
3. Hur utvecklas kognitiva symptom och beteendeförändringar över tid? Finns det patienter som aldrig får dessa symptom och har de några speciella egenskaper? Försämras kognitiva symptom i samma takt som muskelkraften?
4. Finns det kognitiva symptom eller beteendeförändringar som gör att patienten upplever sämre livskvalitet och/eller får ett kortare liv?
5. Finns det en koppling mellan kognitiva symptom och andra typiska tecken på ALS?

För att kunna besvara ovanstående frågor planerar vi att samla in data vid tidpunkten då patienten får sin diagnos samt var sjätte månad fram till patienten avlider. Kognitiv funktion kommer att bedömas genom att patienten får genomföra ett kort screeningtest med olika uppgifter som poängsätts. Vi planerar bland annat att analysera om det finns något samband mellan graden av kognitiva symptom och proteinnivåer i blod/likvor, eller med förändringar i hjärnan.

Just kognitiv nedsättning och beteendeförändring har rapporterats av anhöriga till patienter med ALS som de mest utmanande symptomen att hantera i det dagliga livet. För att kunna hjälpa patienter och anhöriga så måste kompetensen bland vårdpersonal höjas och forskning på svenskt material kan bidra med detta. Målet är på sikt att ge patienter med ALS bästa möjliga bemötande och vård.