

# Bilaga 14 – Kognition

## Syfte och mål

Denna bilaga ger vägledning till hur kognitiva och beteendemässiga förändringar vid ALS identifieras, bedöms och hanteras i teamet. Målet är att tidigt fånga in kognitiva symtom, ge relevant information till patient, närstående och personal samt säkerställa adekvat fortsatt utredning och stöd.

## Inledning

Kognitiva symtom kan uppträda redan innan muskelsvaghet noteras. Patienter med frontotemporal demens (FTD) kan utveckla varierande grader av motorneuronsjukdom utan att formellt uppfylla kriterierna för ALS. De modifierade Strong-kriterierna beskriver olika subgrupper inom ett ALS-FTD-spektrum (18).

## Vanliga kognitiva eller beteendemässiga förändringar

De vanligaste kognitiva nedsättningarna eller beteendemässiga förändringarna vid ALS innefattar:

- exekutiva funktioner – påverkan på exempelvis verbalt flöde, uppmärksamhet och förmåga att initiera, planera samt utföra en handling
- språklig förmåga – ibland primär progressiv afasi
- social kognition – påverkan på förmågan att uppfatta, tolka och svara på andra människors avsikter, känslor och beteenden samt hur vi tolkar vår sociala omgivning
- beteendeförändringar – till exempel apati, bristande initiativförmåga men även rutinbundenhet och bristande hämningsförmåga (disinhibition).

Hos patienter med ALS-FTD ses ofta personlighetsförändring, minskad empati, svårigheter att ta andras perspektiv, nedsatt sjukdomsinsikt, irritabilitet, bristande impulskontroll och aggressivitet.

## Bedömning av kognitiv funktion och beteendeförändring vid ALS

### Basal utredning

Ta hänsyn till ålder och utbildningsnivå samt modersmål och dyslexi vid bedömning av kognitiv funktion och beteendeförändring (1).

Använd i första hand Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS), ett standard-screeningtest för ALS, vid bedömning av kognitiv funktion (2). För att säkerställa korrekt och standardiserad användning krävs att administratören genomgår en godkänd utbildning och erhåller certifiering. Efter genomförd utbildning och certifiering kan ECAS administreras av samtliga hälso- och sjukvårdsprofessioner, Certifikatet är tidsbegränsat och behöver förnyas enligt gällande krav.

Bedömningsinstrument ECAS:

- finns översatt och publicerat på svenska med normerade data för ålder och utbildningsnivå (3)

- finns i tre jämförbara versioner (version A, B och C) om upprepad testning skulle behövas
- tidsåtgången för att göra testet är cirka 20-30 min
- kan administreras både muntligt och skriftligt
- anpassat för patienter med fysiska nedsättningar som använder alternativa styrsätt och kommunikationshjälpmedel
- omfattar en strukturerad närståendeintervju som täcker de olika kända beteendeförändringarna vid ALS
- vid svårtolkade ECAS-resultat rekommenderas diskussion med neuropsykolog (4).

Om ECAS inte finns tillgängligt kan screeningtestet Montreal Cognitive Assessment (MoCA) användas för att få en uppfattning om det föreligger en kognitiv påverkan (5). Den svenska versionen är validerad med normerade data för ålder, kön och utbildningsnivå (6) men är inte anpassat till patienter med ALS.

För patienter med ALS utan tecken till frontotemporal demens behöver bedömningen vara av den kvalitet och omfattning att det går att särskilja mellan en lindrig kognitiv påverkan och normal kognitiv funktion.

Vanliga fysiska nedsättningar vid ALS, som nedsatt handmotorik eller röst- och talsvårigheter, kan göra det svårt att använda sedvanliga neuropsykologiska testinstrument på ett standardiserat sätt. Uttalad fatigue kan göra mer omfattande test och längre testtillfällen svåra att genomföra.

Situationer då kognitiv bedömning inte bör genomföras är vid:

- avancerad sjukdom
- svår depression eller ångest
- svår krisreaktion.

## Utvidgad utredning

Genomför en fördjupad kognitiv utredning vid lindriga kognitiva eller beteendemässiga förändringar hos yngre eller yrkesverksamma patienter. I dessa fall genomför en neuropsykolog en neuropsykologisk utredning, kompletterad med en språklig bedömning genomförd av logoped. Om neuropsykologisk kompetens saknas i ALS-teamet bör möjlighet finnas att konsultera eller remittera till neuropsykolog med kunskap och erfarenhet av ALS, alternativt till en minnesmottagning.

För den mindre gruppen av patienter med ALS med tecken på frontotemporal demens, så kallad ALS-FTD finns etablerade kliniska riktlinjer för utredning vid misstänkt frontotemporal demens (7).

## Kommunikation av resultat

Återkoppla resultaten till patient och närstående på ett enkelt och tydligt sätt och tänk på att:

- tydliggöra hur kognitiva svårigheter kan påverka beslut, samtycke och kommunikation
- erbjuda stödstrategier som till exempel strukturstöd och påminnelse-hjälpmedel
- informera om möjlig påverkan på arbetsförmåga och eventuellt behov av kontakt med Försäkringskassan eller arbetsgivare.

## Uppföljning och insatser

Planera återkommande uppföljning, ofta parallellt med övriga team-besök, även vid mild påverkan. Tidpunkten bestäms individuellt, men som riktvärde rekommenderas ett nytt test med ECAS eller kortare kognitiv intervju var 6-12:e månad.

Erbjud närstående muntlig och skriftlig information och stöd kring komplexa beteenden som till exempel impulsivitet och bristande insikt vid konstaterad frontotemporal demens. Samarbeta med logoped kring kognition och kommunikationsförmåga.

## Referenslista för Bilaga 14 - Kognition

1. McMillan CT, Wu J, Rascovsky K, Cosentino S, Grossman M, Elman L, Quinn C, Rosario L, Stark JH, Granit V, Briemberg H, Chenji S, Dionne A, Genge A, Johnston W, Korngut L, Shoesmith C, Zinman L; Canadian ALS Neuroimaging Consortium (CALSNIC); Kalra S, Benatar M. Defining cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: an evaluation of empirical approaches. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2022 Nov;23(7-8):517-526. doi: 10.1080/21678421.2022.2039713. Epub 2022 Mar 7. PMID: 35253557; PMCID: PMC9448823.
2. Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. H. (2013). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(1–2), 9–14. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.805784>
3. Finsel, J., Winroth, I., Ciećwierska, K., Helczyk, O., Stenberg, E. A., Häggström, A. C., Ludolph, A. C., Uttner, I., Semb, O., Pilczuk, B., Szejko, N., Rosentul, S., Lulé, D., Kuźma-Kozakiewicz, M., & Andersen, P. M. (2023). Determining impairment in the Swedish, Polish and German ECAS: the importance of adjusting for age and education. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 24(5-6), 475–484. <https://doi.org/10.1080/21678421.2023.2192248>
4. University of Edinburgh 2024. ECAS – Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen. <https://ecas.psy.ed.ac.uk/> (2024-10-10)
5. Nesreddine Ziad S, Phillips NA, Bédirian V, Charbonneau S, Whitehead V, Collin I, Cummings JL, Chertkow H. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *J Am Geriatr Soc* 2005 Apr;53(4):695-9. doi: 10.1111/j.1532-5415.2005.53221.x.
6. Borland E, Nägga K, Nilsson PM, Minthon L, Nilsson ED, Palmqvist S. The Montreal Cognitive Assessment: Normative Data from a Large Swedish Population-Based Cohort. *Journal of Alzheimers Disease* 59 (2017) 893-901. DOI 10.3233/JAD-170203
7. Swedish FTD Initiative. Swedish FTD Initiative [Internet]. Stockholm: Swedish FTD Initiative; [citerad 2025 dec 27]. Tillgänglig från: <https://frontallobsdemens.se/swedish-ftd-initiative/>