

Når demens rammer unge

Sammendrag

Bakgrunn. Det anslås at det i Norge finnes 1 200 personer under 65 år med en demensdiagnose. Vi gir i denne artikkelen en oversikt over de ulike former for demens som særlig rammer yngre.

Materiale og metode. Artikkelen er basert på et ikke-systematisk søk i PubMed samt forfatterne egne kliniske og forskningsmessige erfaringer.

Resultater. Alzheimers demens, frontotemporal demens, vaskulær demens og Lewylegemedemens er de vanligste demensformene hos yngre personer. De kognitive symptomene varierer i større grad hos yngre pasienter enn hos eldre. Genetiske faktorer kan kun forklare en liten andel av demens-tilfellene. Den økonomiske og psykiske belastningen er ofte større for pårørende til yngre med demens enn for pårørende der den demensrammede er en eldre person. Det finnes få diagnostiske verktøy egnet for yngre aldersgrupper, og det kan ta lang tid å sette en korrekt demensdiagnose. Tidlig diagnose gir pasient og pårørende bedre muligheter til å planlegge fremtiden.

Fortolkning. Leger bør være mer oppmerksomme på at demens også kan ramme yngre personer. Flere tester tilpasset denne pasientgruppen bør utvikles. Det er behov for bedre koordinering i helsevesenet og flere tilbud i kommunene for yngre med demens og deres pårørende.

Tor Atle Rosness

tor.rosness@aldringoghelse.no

Per Kristian Haugen

Knut Engedal

Nasjonalt kompetansesenter for demens

Geriatrisk avdeling

Medisinsk divisjon

Oslo universitetssykehus, Ullevål

Alois Alzheimer (1864–1915) var tysk lege. Hans mest kjente pasient, Auguste Deter (1850–1906), var 51 år da hun utviklet det som senere skulle bli kalt Alzheimers sykdom eller Alzheimers demens. Tidligere brukte man begrepet «presenil demens» når pasienten var under 65 år. I dag betegnes denne pasientgruppen «yngre med demens». At man bruker 65 år som grense for å skille mellom yngre og eldre, er historisk betinget, ikke vitenskapelig.

Helsepersonell i førstelinjetjenesten har ikke alltid nok kunnskap om at nedsatt hukommelse og oppmerksomhet, personlighetsendringer og språkvansker kan være første tegn på demens i ung alder. I annenlinjetjenesten mangler man gode metoder for å vurdere kognitive og atferdsmessige forandringer hos yngre. Derfor kreves det en omfattende utredning før en endelig demensdiagnose kan bekreftes. Det er vanlig at det går lang tid før pasienten blir henvist til spesialisthelsetjenesten for videre utredning, og for både pasient og pårørende er det en stor påkjenning å vente i diagnostisk usikkerhet (1).

Målsettingen med denne artikkelen er å gi en oversikt over fire av de mest vanlige former for demens hos personer under 65 år: Alzheimers demens, frontotemporal demens, vaskulær demens og Lewylegemedemens. Vi beskriver forekomst, kliniske symptomer, diagnostikk og tiltak som er aktuelle hos disse pasientene samt hvordan de pårørende opplever situasjonen. Tidlige kjennetegn på de forskjellige typene demens finnes i ramme 1.

Materiale og metode

Denne oversikten er basert på artikler funnet etter et ikke-systematisk søk i PubMed og på forfatterne egne kliniske og forskningsmessige erfaringer.

Forekomst

I Norge er det ikke gjennomført noen prevalensstudier. Beregnet ut fra en anerkjent undersøkelse utført i England (2) kan det antas å være omtrent 1 200 personer under

65 år med demensdiagnose i Norge. Andre studier støtter denne engelske (3), men prevalenstallene varierer noe i ulike undersøkelser, siden forskjellige diagnostiske kriterier er anvendt.

Alzheimers demens er den vanligste demensformen hos personer under 65 år (2), men i denne aldersgruppen finnes det mange andre typer. Det kliniske bildet varierer i større grad enn det gjør hos eldre (4). Dette gjelder typer som frontotemporal demens, Lewylegemedemens, alkoholrelatert demens, demens etter hodetraume, demens ved Parkinsons sykdom samt sjeldne typer som demens ved Creutzfeldt-Jakobs sykdom, aids, Huntingtons sykdom og multippel sklerose (5). Frontotemporal demens er vanligste form hos pasienter under 50 år (2). Denne tilstanden ble tidligere kalt Picks sykdom og inkluderer nå semantisk demens og progredierende ikke-flytende afasi (6).

Undersøkelser tyder på at yngre med demens har betydelig forkortet levetid, de lever i gjennomsnitt 5–10 år etter at diagnosen er satt (7). Det er observert raskere sykdomsforløp hos yngre med Alzheimers demens enn hos eldre (8), spesielt når språkevnene er redusert (9). Symptomer som tremor og rigiditet ses hyppig ved Lewylegemedemens, men også ved Alzheimers demens. Slike symptomer er forbundet med raskere forverring av demenssykdommen og høy mortalitet (10). Pasienter med frontotemporal demens ledsaget av motornevronforstyrrelser har høyere mortalitet enn pasienter med tidlig debut av Alzheimers demens (11). I andre studier er det påpekt at det er stor variasjon i dødelighet hos yngre med demens fordi det er en heterogen gruppe pasienter med ulike demenssykdommer (5). For demens i ung alder er kjønnsfordelingen tilnærmet lik (2).

Risikofaktorer

Livsstilsfaktorer som overvekt, lite mosjon, lite mental stimulering og røyking, samt ko-

Hovedbudskap

- Mange leger gjenkjenner ikke symptomer på demens hos unge
- Utredning og behandling for denne pasientgruppen er mangelfull
- Det bør opprettes flere tilrettelagte korttids- og langtidsplasser på egnede sykehjem

morbide sykdommer som diabetes og hypertensjon, er antatte risikofaktorer for demens i høy alder. Sammenhengen mellom slike faktorer og demens hos yngre er lite kartlagt (12).

Mutasjoner i tre gener er identifisert å være forbundet med autosomt dominant Alzheimers demens: genet som koder for amyloid forløperprotein på kromosom 21, for presenilin 1 på kromosom 14 og for presenilin 2 på kromosom 1. De fleste tilfellene av dominant arvelig Alzheimers demens skyldes mutasjon i genet som koder for presenilin 1 (13). Genetiske former representerer imidlertid kun 5% av den totale forekomsten av Alzheimers demens og kun 0,1% av alle tilfeller av demens hos yngre (14).

To former for autosomt dominant frontotemporal demens er kjent. En er forårsaket av mutasjoner på kromosom 3 (15). Den mer vanlige mutasjonen finnes i genet som koder for mikrotubuliassosiert tauprotein på kromosom 17 og fører til parkinsonisme i tillegg til demens (16). Vaskulær demens har en arvelig variant med en Notch 3-mutasjon på kromosom 19, kalt «cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy» (CADASIL) (15).

Polymorfisme av apolipoprotein E (ApoE) er en risikofaktor for utvikling av Alzheimers demens hos både eldre og yngre (17). ApoE e4-genotypen forekommer hos 20% i den generelle befolkning og er assosiert med dobbelt så stor sannsynlighet for å utvikle Alzheimers demens som ApoE e3-genotypen (18). ApoE-genotyping kan verken bekrefte eller avkrefte om man vil få demens i tidlig alder og anbefales ikke ved diagnostisk utredning hos yngre (19).

De fleste tilfeller av demens hos yngre oppstår sporadisk og har ingen kjent årsak.

Det kliniske bildet

De som rammes av demens i ung alder, kan i varierende grad prøve å skjule endringene og bagatellisere problemene som oppstår hjemme og på jobb. Fordi mange fremdeles er i arbeid, er kollegene ofte de første til å legge merke de intellektuelle endringene, mens de pårørende først merker atferdsendringene. Episodisk hukommelse er en del av langtids-hukommelsen og innebærer å huske hendelser som har skjedd (retrograd) eller som skal skje (anterograd). Svikt i denne hukommelsesfunksjonen er vanlig ved Alzheimers demens hos yngre – som hos eldre (20).

Yngre med Alzheimers demens er ofte preget av depressive symptomer som sosial tilbaketrekking, apati og mangel på interesse. I en norsk studie fant man at nesten 66% av de yngre med demens hadde mild til moderat grad av depresjon (21). Alvorlige depresjoner forekommer i mindre grad, mens hallusinasjoner, vrangforestillinger og agitasjon vanligvis opptrer i et senere stadium av sykdommen (22). Dette er imidlertid ikke spesifikt undersøkt hos yngre.

Nedsatt hukommelse er ikke et tidlig tegn ved frontotemporal demens, det kommer på

et senere stadium av sykdommen (23). Pasientene kan ha sviktende eksekutivfunksjon og mangel på sykdomsinnsikt (24). Eksekutivfunksjonen er evnen til å utføre en planlagt og sammensatt oppgave som krever involvering av frontallappene. Det mest iøynefallende ved frontotemporal demens er at det skjer flere endringer i atferd og personlighet enn det som ses ved andre demensformer hos yngre (25). Denne pasientgruppen preges av mangel på hemninger, ukritisk oppførsel, emosjonell avflatning, hyperseksualitet, hyperoralitet og upassende sosial væremåte (26). Mange er for eksempel tatt for nasking, sniking på trikken og liknende lovovertridelser (27).

Vaskulær demens kan opptre etter en cerebrovaskulær hendelse og gir kortikale og/eller subkortikale utfall med nedsatt psykomotorisk tempo og svekket oppmerksomhet (28). Den episodiske hukommelsen er ofte bedre bevart hos pasienter med vaskulær demens enn hos pasienter med Alzheimers demens, mens eksekutiv funksjon, verbal flyt og finmotorikk gjerne er mer redusert (29). Når det gjelder atferdsendringer, er personer med vaskulær demens mer deprimert og mer preget av angst enn personer med Alzheimers demens (30), men dette er ikke undersøkt spesifikt hos yngre.

Pasienter med lewylegemedemens er preget av parkinsonistiske symptomer og motoriske forstyrrelser, med fluktuerende kognitive utfall (31). De visuokonstruktive ferdigheter og orienteringsevnen er betydelig mer svekket enn ved Alzheimers demens (32), men lewylegemedemenspasienter har bedre bevart langtidshukommelse enn pasienter med Alzheimers demens. Ved lewylegemedemens kommer de kognitive symptomene vanligvis innen 1–2 år etter de motoriske og psykiatriske symptomene. Synshallusinasjoner og vrangforestillinger opptrer hyppig (33).

Utredning tar tid

Leger i førstelinjetjenesten tenker ofte ikke over at demens kan forekomme hos en pasient i ung alder og at symptomene kan variere (34). De nøler gjerne med å henvise videre til riktig instans, for eksempel hukommesklinikk (35). I en norsk studie med 69 demenspasienter under 65 år tok det i gjennomsnitt 59,2 måneder fra de første symptomene dukket opp til diagnosen frontotemporal demens ble satt, mens det tok 39,1 måneder å sette diagnosen Alzheimers demens (36). Økt bevissthet hos legene om at flere typer demens kan forekomme før pasienten har nådd pensjonsalder, vil kunne føre til raskere diagnostikk. Dersom fastlegen er i tvil om det kan være demens, bør det alltid så raskt som mulig henvises til spesialisthelsetjenesten, der diagnostikk, behandling og oppfølging bør skje. Nevrologi, alderspsykiatri og geriatri er aktuelle spesialiteter å henvise til når yngre med demens skal utredes.

Hos spesialisten bør det gjøres fullstendig somatisk, nevrologisk og psykiatrisk undersø-

kelse. De viktigste differensialdiagnosene er: depresjon, psykiatriske lidelser, nevrologiske sykdommer og delirium (4). I en norsk undersøkelse fant man at 71% av pasientene med frontotemporal demens og 30% av pasientene med Alzheimers demens hadde fått feil diagnose ved den initiale undersøkelsen (36).

I tillegg til en grundig anamnese fra pasienten og komparentopplysninger må det utføres omfattende blodprøveanalyser, blant annet for å vurdere om det kan foreligge malignitet, metabolske forstyrrelser eller hypo-/hypertyreose. Alle disse tilstandene kan forårsake kognitiv svikt (37).

Det må gjøres en bildediagnostisk undersøkelse av hjernen, helst med magnetresonanstomografi (MR), for å utelukke sykdommer som kan være reversible og som kan behandles, som normaltrykkshydrocephalus, tumor og subduralt hematoma. Eventuelt substansvinn av ulike hjerneområder, hvitsubstansendringer eller hjerneinfarkter må beskrives (4). Det er vist at nukleærmedisinske metoder som enfotonemisjonstomografi (single photon emission computed tomography, SPECT) kan være nyttig for å skille mellom forskjellige demenstyper hos yngre (38). Det bør vurderes å utføre en spinalvæskeundersøkelse for måling av betaamyloid, fosforylert tau og total tauprotein, det kan gi informasjon om prognose og hvor hurtig sykdommen utvikler seg hos pasienter med tidlig Alzheimers demens (39) og kan være nyttig i differensialdiagnostikken.

I tillegg til de biomedisinske undersøkelsene er det viktig å gjøre en nevropsykolo-

Ramme 1

Demens hos yngre – tidlige kjennetegn

Alzheimers demens

- Vansker med konsentrasjon og hukommelse
- Stadig gjentakelse av spørsmål
- Usikker og nølende væremåte

Frontotemporal demens

- Vansker med å utføre sammensatte, planlagte gjøremål
- Ukritisk, likegyldig væremåte
- Liten sykdomsinnsikt

Vaskulær demens

- Problemer med å uttrykke seg språklig
- Vansker med å forstå og tolke det som blir sagt
- Angst og depresjon

Lewylegemedemens

- Motoriske forstyrrelser
- Svekkede visuokonstruktive ferdigheter og orienteringsevne
- Synshallusinasjoner og vrangforestillinger

gisk vurdering for å kartlegge hvilke kognitive utfall som foreligger. Helsepersonell bør være klar over at enkle kognitive screeningtester som for eksempel Mini-Mental Status-evaluering (40) vil være lite sensitive hos en ung person, spesielt i tidlig fase av demenssykdommen. En utvidelse av denne er Addenbrooke's Cognitive Examination (ACE-R), som inkluderer tester for episodisk hukommelse, eksekutiv funksjon og språk (41) og kan anvendes for å oppdage Alzheimers demens, frontotemporal demens og vaskulær demens i ung alder. Det er et stort behov for å utvikle flere tester normert for yngre pasienter.

Behandling, forløp og prognose

Det er ikke vist i noen undersøkelser at kolinesterasehemmere, som hindrer nedbrytning av acetylcholin, har en annen effekt hos yngre med Alzheimers demens enn hos eldre (42). Nytt av behandling med kolinesterasehemmere eller N-metyl-D-aspartat (NMDA)-antagonister må vurderes hos hver enkelt pasient. Årsakene til depresjon og atferdsendringer hos yngre med demens er sammensatte, og det er knyttet mye usikkerhet til effekten av legemiddelbehandling mot depresjon (43).

Personer med frontotemporal demens har ikke noen markant forstyrrelse i det kolinerge neurotransmittersystemet, men ofte redusert mengde av serotonin og dopamin. Selektive serotoninreopptakshemmere (SSRI) kan ha gunstig effekt på atferden hos disse (44).

Helsevesenet må involveres jevnlig i sykdomsforløpet – for koordinering av støttekontakter, hjemmesykepleie, dagsenter, kortidsavlastning og etter hvert fast sykehjems plass. For pårørende kan det være problematisk å godta at en ung og fysisk sprek person kan få en sykdom man forbinder med gamle mennesker. I tillegg til omsorgen for den demensrammede vil mange ektefeller få enansvaret for barn og ungdom i familien. De har av den grunn en større psykisk belastning enn pårørende til eldre (45).

Pårørende til unge med frontotemporal demens opplever oftere depresjon enn pårørende til pasienter med Alzheimers demens (46), og depresjon er vanligere hos pårørende som er gift og har barn med den demensrammede (47). Mange av disse kan komme i en vanskelig økonomisk situasjon fordi de må redusere graden av lønnsarbeid for å være hjemme med den unge demensrammede (1). Ofte er barna svært bekymret for den foresatte som er rammet av demens, ikke minst kan spørsmålet om hvorvidt de vil arve denne sykdommen gi opphav til uro (1).

Det finnes ingen offentlige faglige eller administrative retningslinjer for hvordan pasientene skal følges opp i spesialisthelsetjenesten og kommunen etter at diagnosen er stilt. De pårørende må ofte selv være pådriver for å finne ut hva pasienten har krav på og på egen hånd argumentere overfor kommunen for å få dekket den sykes behov (27).

Vi vil foreslå at spesialisthelsetjenesten kommer et tilbud om å bistå pasient og pårørende, slik at de pårørende ikke står alene med ansvaret. De vil da kunne motta regelmessig informasjon, veiledning og tilbud som for eksempel psykososial støtte i pårøndergrupper (48).

Undersøkelser viser at om lag 25 % av yngre pasienter med demens har behov for heldøgnsomsorg innen ett år etter at diagnosen er stilt (49). Etter fem år vil 63 % være innlagt på institusjon (50). I dag er det svært få norske institusjoner som har spesialkompetanse og er tilrettelagt for pasientgruppen. De som finnes er Villa Enerhaugen og Grefsenhjemmet i Oslo, Blidensol i Stavanger og Klukstuen på Hamar.

Tor Atle Rosness (f. 1976)

er ph.d. og tok doktorgraden på yngre personer med demens og deres pårørende. Han er overlege ved Villa Enerhaugen sykehjem i Oslo (kun for yngre med demens) og forsker ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Per Kristian Haugen (f. 1949)

er cand.psychol. og spesialist i klinisk gerontopsykologi. Han har siden 1999 vært seniorforsker ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Knut Engedal (f. 1946)

er spesialist i psykiatri med fordypningsområde alderspsykiatri. Han er forskningsleder ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse og professor i psykogeriatr ved Universitetet i Oslo.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Litteratur

- Luscombe G, Brodaty H, Freeth S. Younger people with dementia: diagnostic issues, effects on carers and use of services. *Int J Geriatr Psychiatry* 1998; 13: 323–30.
- Harvey RJ, Skelton-Robinson M, Rossor MN. The prevalence and causes of dementia in people under the age of 65 years. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1206–9.
- Bachman DL, Wolf PA, Linn R et al. Prevalence of dementia and probable senile dementia of the Alzheimer type in the Framingham Study. *Neurology* 1992; 42: 115–9.
- Mendez MF. The accurate diagnosis of early-onset dementia. *Int J Psychiatry Med* 2006; 36: 401–12.
- McMurtry A, Clark DG, Christine D et al. Early-onset dementia: frequency and causes compared to late-onset dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 21: 59–64.
- Kertesz A. Clinical features and diagnosis of frontotemporal dementia. *Front Neurol Neurosci* 2009; 24: 140–8.
- Newens AJ, Forster DP, Kay DW et al. Clinically diagnosed presenile dementia of the Alzheimer type in the Northern Health Region: ascertainment, prevalence, incidence and survival. *Psychol Med* 1993; 23: 631–44.
- Reisberg B, Ferris SH, Franssen E et al. Clinical features of a neuropathologically verified familial Alzheimer's cohort with onset in the fourth decade: comparison with senile onset Alzheimer's

disease and etiopathogenic implications. *Prog Clin Biol Res* 1989; 317: 43–54.

- Seltzer B, Sherwin I. A comparison of clinical features in early- and late-onset primary degenerative dementia. One entity or two? *Arch Neurol* 1983; 40: 143–6.
- Samson WN, van Duijn CM, Hop WC et al. Clinical features and mortality in patients with early-onset Alzheimer's disease. *Eur Neurol* 1996; 36: 103–6.
- Rascovsky K, Salmon DP, Lipton AM et al. Rate of progression differs in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology* 2005; 65: 397–403.
- Forster DP, Newens AJ, Kay DW et al. Risk factors in clinically diagnosed presenile dementia of the Alzheimer type: a case-control study in northern England. *J Epidemiol Community Health* 1995; 49: 253–8.
- Cruts M, van Duijn CM, Backhovens H et al. Estimation of the genetic contribution of presenilin-1 and -2 mutations in a population-based study of presenile Alzheimer disease. *Hum Mol Genet* 1998; 7: 43–51.
- Batelli S, Albani D, Prato F et al. Early-onset Alzheimer disease in an Italian family with presenilin-1 double mutation E318G and G394V. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2008; 22: 184–7.
- Chabriat H, Joutel A, Dichgans M et al. *Cadasil*. *Lancet Neurol* 2009; 8: 643–53.
- Ghetti B, Spina S, Murrell JR et al. In vivo and post-mortem clinicoanatomical correlations in frontotemporal dementia and parkinsonism linked to chromosome 17. *Neurodegener Dis* 2008; 5: 215–7.
- Sando SB, Melquist S, Cannon A et al. APOE epsilon 4 lowers age at onset and is a high risk factor for Alzheimer's disease; a case control study from central Norway. *BMC Neurol* 2008; 8: 9.
- Kivipelto M, Helkala EL, Laakso MP et al. Apolipoprotein E epsilon4 allele, elevated midlife total cholesterol level, and high midlife systolic blood pressure are independent risk factors for late-life Alzheimer disease. *Ann Intern Med* 2002; 137: 149–55.
- Panegyres PK, Goldblatt J, Walpole I et al. Genetic testing for Alzheimer's disease. *Med J Aust* 2000; 172: 339–43.
- Locascio JJ, Growdon JH, Corkin S. Cognitive test performance in detecting, staging, and tracking Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 1995; 52: 1087–99.
- Rosness TA, Barca ML, Engedal K. Occurrence of depression and its correlates in early onset dementia patients. *Int J Geriatr Psychiatry* 2010; 25: 704–11.
- Mega MS, Cummings JL, Fiorello T et al. The spectrum of behavioral changes in Alzheimer's disease. *Neurology* 1996; 46: 130–5.
- Gustafson L. Clinical picture of frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type. *Dementia* 1993; 4: 143–8.
- Diehl J, Kurz A. Frontotemporal dementia: patient characteristics, cognition, and behaviour. *Int J Geriatr Psychiatry* 2002; 17: 914–8.
- Harciarek M, Jodzio K. Neuropsychological differences between frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a review. *Neuropsychol Rev* 2005; 15: 131–45.
- Mendez MF, Perryman KM, Miller BL et al. Compulsive behaviors as presenting symptoms of frontotemporal dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 1997; 10: 154–7.
- Rosness TA, Haugen PK, Engedal K. Support to family carers of patients with frontotemporal dementia. *Aging Ment Health* 2008; 12: 462–6.
- McGuinness B, Barrett SL, Craig D et al. Attention deficits in Alzheimer's disease and vascular dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 157–9.
- Traykov L, Baudic S, Thibaudet MC et al. Neuropsychological deficit in early subcortical vascular dementia: comparison to Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2002; 14: 26–32.
- Sultzer DL, Levin HS, Mahler ME et al. A comparison of psychiatric symptoms in vascular dementia and Alzheimer's disease. *Am J Psychiatry* 1993; 150: 1806–12.
- Hanson JC, Lippa CF. Lewy body dementia. *Int Rev Neurobiol* 2009; 84: 215–28.

>>>

32. Hansen L, Salmon D, Galasko D et al. The Lewy body variant of Alzheimer's disease: a clinical and pathologic entity. *Neurology* 1990; 40: 1–8.
33. Rongve A, Brønneck K, Ballard C et al. Core and suggestive symptoms of dementia with lewy bodies cluster in persons with mild dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2010; 29: 317–24.
34. Cardarelli R, Kertesz A, Knebl JA. Frontotemporal dementia: a review for primary care physicians. *Am Fam Physician* 2010; 82: 1372–7.
35. Fadil H, Borazanci A, Ait Ben Haddou E et al. Early onset dementia. *Int Rev Neurobiol* 2009; 84: 245–62.
36. Rosness TA, Haugen PK, Passant U et al. Frontotemporal dementia: a clinically complex diagnosis. *Int J Geriatr Psychiatry* 2008; 23: 837–42.
37. Quinlan P, Nordlund A, Lind K et al. Thyroid hormones are associated with poorer cognition in mild cognitive impairment. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2010; 30: 205–11.
38. Dougall NJ, Bruggink S, Ebmeier KP. Systematic review of the diagnostic accuracy of 99mTc-HMPAO-SPECT in dementia. *Am J Geriatr Psychiatry* 2004; 12: 554–70.
39. Snider BJ, Fagan AM, Roe C et al. Cerebrospinal fluid biomarkers and rate of cognitive decline in very mild dementia of the Alzheimer type. *Arch Neurol* 2009; 66: 638–45.
40. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. «Mini-mental state». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res* 1975; 12: 189–98.
41. Mathuranath PS, Nestor PJ, Berrios GE et al. A brief cognitive test battery to differentiate Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Neurology* 2000; 55: 1613–20.
42. Takeda A, Loveman E, Clegg A et al. A systematic review of the clinical effectiveness of donepezil, rivastigmine and galantamine on cognition, quality of life and adverse events in Alzheimer's disease. *Int J Geriatr Psychiatry* 2006; 21: 17–28.
43. Thompson S, Herrmann N, Rapoport MJ et al. Efficacy and safety of antidepressants for treatment of depression in Alzheimer's disease: a metaanalysis. *Can J Psychiatry* 2007; 52: 248–55.
44. Mendez MF. Frontotemporal dementia: therapeutic interventions. *Front Neurol Neurosci* 2009; 24: 168–78.
45. Freyne A, Kidd N, Coen R et al. Burden in carers of dementia patients: higher levels in carers of younger sufferers. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 784–8.
46. Mioshi E, Bristow M, Cook R et al. Factors underlying caregiver stress in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009; 27: 76–81.
47. Rosness TA, Mjørud M, Engedal K. Quality of life and depression in carers of patients with early onset dementia. *Aging Ment Health* 2011; 21: 1–8.
48. Beattie AM, Daker-White G, Gilliard J et al. Younger people in dementia care: a review of service needs, service provision and models of good practice. *Aging Ment Health* 2002; 6: 205–12.
49. Ferran J, Wilson K, Doran M et al. The early onset dementias: a study of clinical characteristics and service use. *Int J Geriatr Psychiatry* 1996; 11: 863–9.
50. Heyman A, Wilkinson WE, Hurwitz BJ et al. Early-onset Alzheimer's disease: clinical predictors of institutionalization and death. *Neurology* 1987; 37: 980–4.

Mottatt 1.7. 2009, første revisjon innsendt 20.12. 2009, godkjent 17.3. 2011. Medisinsk redaktør Trine B. Haugen.