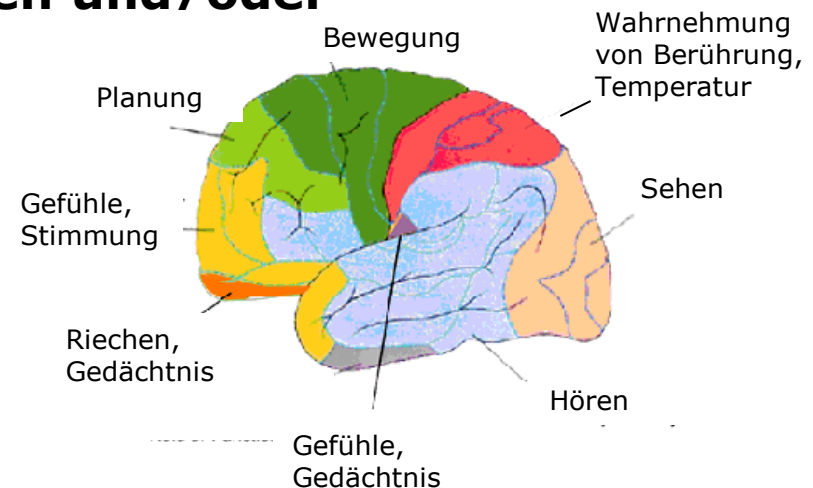


# **Eine „andere“ Demenz – was macht frontotemporale Demenzen aus?**

**Dr. med. Gerthild Stiens**  
**Gerontopsychiatrisches Zentrum**  
**LVR-Klinik Bonn**

## Frontotemporale Lobärdegenerationen (FTLD)

- **Gruppe von neurodegenerativen Erkrankungen**
- **Leitsymptome: Veränderungen der Persönlichkeit, des Sozialverhaltens und/oder der sprachlichen Fähigkeiten**
- **häufig Überlappung mit neurologische Syndromen**
- **zerebrale Atrophie im frontalen und/oder temporalen Kortex, also im Stirn- und Schläfenlappen**

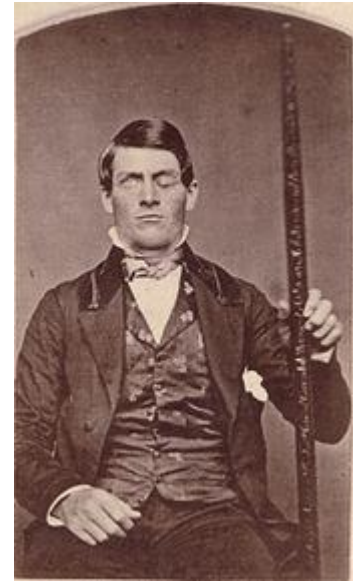


## Überblick

- **Zweithäufigste präsenile Demenz (häufig vor dem 65. Lebensjahr)**
- **Prävalenz: 10-30 / 100.000 Einwohner**
- **Proteinopathie:**
- **Tau-Aggregate, TDP43-Ablagerungen und FUS-Ablagerungen**
- **Genetische Komponente bei rund 30% gegeben**
- **nur in etwa 10% der Fälle ein klarer, autosomal-dominanter Erbgang**
- **„übliche“ Risikofaktoren spielen keine Rolle**

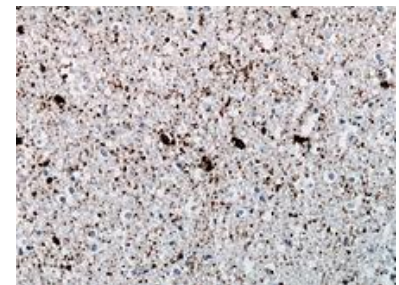
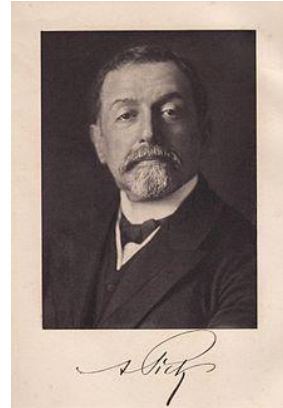
## Vorläufer: Phineas Gage

- 1848: Unfall des amerikanischen Bahnarbeiter Phineas Gage bei Sprengarbeiten
- ein Eisenstab dringt unterhalb seines linken Auges in den Schädel, durchstößt das Frontalhirn und tritt oben aus dem Schädel aus.
- er überlebt bei vollem Bewusstsein. In der Folgezeit verliert er zwar das Auge; ansonsten sind seine körperlichen Fähigkeiten weitgehend wiederhergestellt.
- er zeigt aber starke Veränderungen seiner Persönlichkeit und seines Verhaltens: früher ruhig, verantwortungsbewusst und gesellig, ist er nun sprunghaft, reizbar und aggressiv; er entwickelt eine Alkohol- und eine Spielsucht.
- Gage's Unfall und seine Folgen zeigten die Bedeutung des Frontalhirns für das menschliche Verhalten und die menschliche Persönlichkeit → Frontalhirnsyndrom



## „Morbus Pick“

- Fallbeschreibung von Arnold Pick 1892: Patient mit einer „hochgradigen Sprachstörung aphatischen Charakters“ und einer ausgeprägten Gedächtnisstörung.
- In der Autopsie eine Atrophie des linken Temporallappens
- Onari und Spatz 1926 prägen die „Picksche Krankheit“: lobäre Atrophien des Stirn- oder Schläfenlappens in Abwesenheit von arteriosklerotischen oder Alzheimer-typischen Befunden
- Neuropathologen knüpfen den Ausdruck „Picksche Krankheit“ an das Vorhandensein von charakteristischen Einschlusskörpern („Pick-Körpern“), (von A. Alzheimer 1911 erstmals beschrieben)

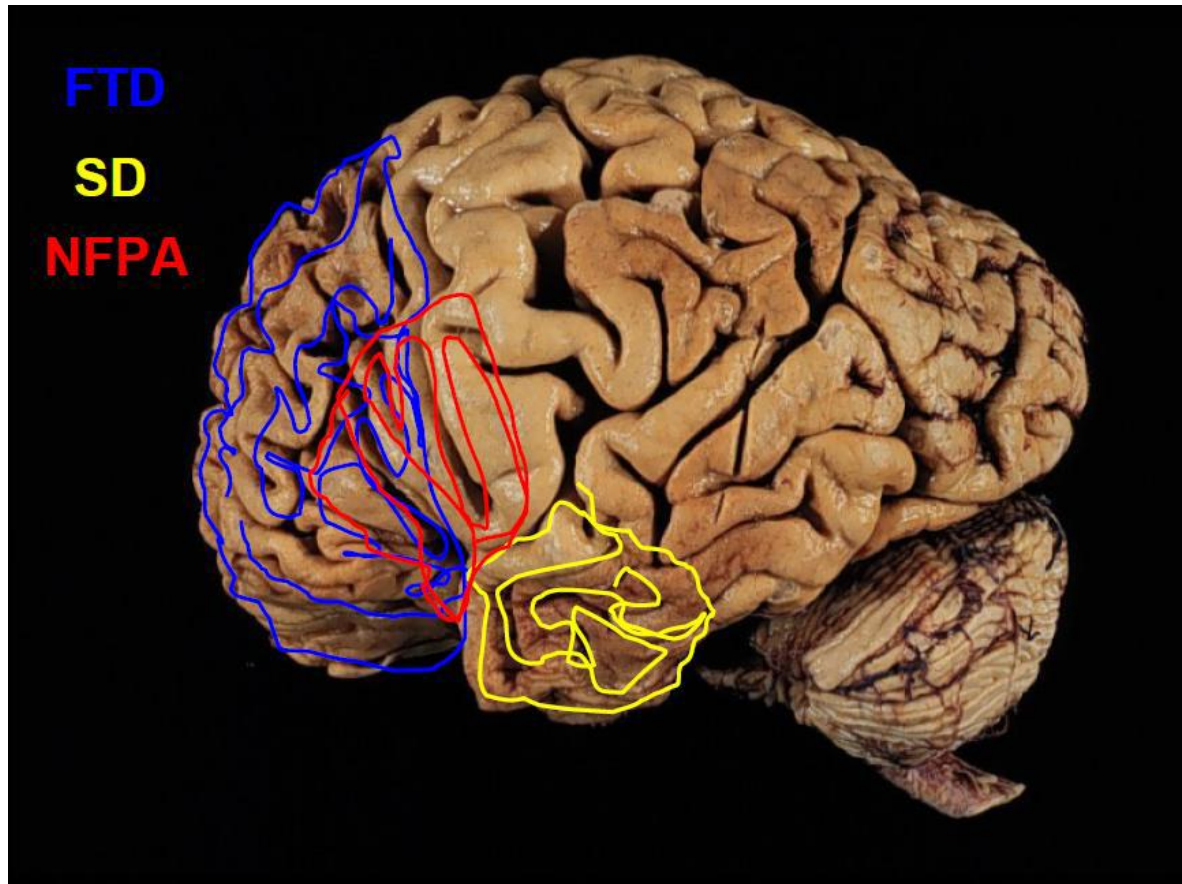


## Frontotemporale Lobärdegenerationen (FTLD)

- **Neary 1988: Demenz vom Frontallappentyp**
- **1998 Konsensuskonferenz: "Lund-Manchester Kriterien"**

### **Einteilung in:**

- > frontotemporale Demenz (FTD)- frontale Variante (fvFTD) oder behaviorale Variante der FTD (bvFTD)
- > semantische Demenz (SD)
- > progrediente, nicht flüssige Aphasie (PNFA) → /PPA / oder logopenische Aphasie (LPA)



# Unterformen



## **Primär progressive Aphasie/ logopenische progressive Aphasie**

- **Allmählich beginnende und langsam fortschreitende Erkrankung**
- **Nicht-flüssige Aphasie - Beeinträchtigung von Wortfindung, Benennen, Syntax oder Wortverständnis**
- **Langsam-schleichende Verschlechterung**
- **Spät hinzutretende Gedächtnisveränderungen**
- **Linkstemporale Atrophie**
- **nichtflüssige Variante, logopenische Variante und semantische primär progressive Aphasie**

## Semantische Demenz

- **Schleichender Beginn, langsame Progredienz**
- **Flüssige, inhaltsleere Spontansprache, Benennungsstörung und Verständnisstörung**
- **Ungestörtes Nachsprechen/Vorlesen und Nachschreiben**
- **Objektagnosie**

# Frontotemporale Degenerationen, frontale Variante..

**...zeichnet sich aus durch...**

- **Veränderung der Persönlichkeit**
- **Veränderung des Sozialverhaltens/ des sozialen „Gespürs“**
- **Affektverflachung**
- **Impulsivität, Ablenkbarkeit**
- **Mangelndes Krankheitsgefühl**
- **Stereotype Verhaltensweisen**
- **Sprachliche Veränderungen**

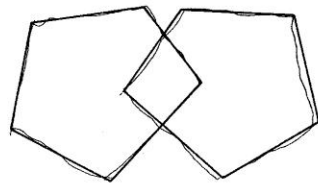
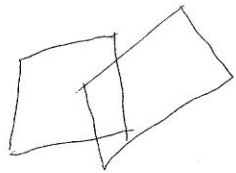
# Verhaltensvariante der FTD

**Anwesenheit von mindestens 3 von 6 klinischen Merkmalen**

- **Disinhibition (Enthemmung)**
- **Apathie (Teilnahmslosigkeit)**
- **gestörte Empathie**
- **perseverative/stereotype Verhaltensmuster**
- **Veränderungen des Essverhaltens**
- **typische neuropsychologische Veränderungen**
-

Bitte schließen Sie die Augen!

*Bitte schließen Sie die Augen!*

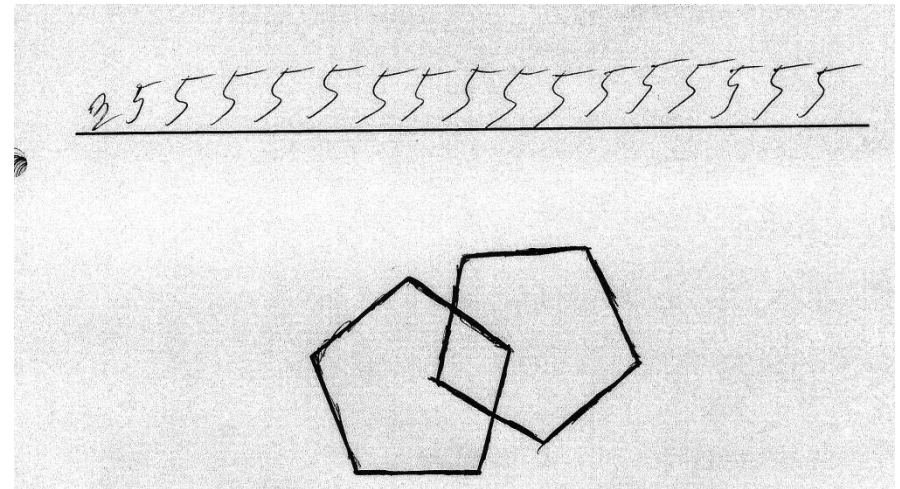


Beckstein Beckstein Beckstein

Beckstein Beckstein Beckstein

Beckstein Beckstein Beckstein

Beckstein Beckstein Beckstein



# Exekutivfunktionen

- **Setzen von Zielen**
- **strategische Handlungsplanung (zur Erreichung dieser Ziele)**
- **Entscheidung für Prioritäten**
- **Impulskontrolle und Regulation der Gefühle**
- **Aufmerksamkeitssteuerung**
- **motorische Umsetzung, Beobachtung der Handlungsergebnisse und Selbstkorrektur**

## Herr B.

- Herr B. verändert sich – er ist apathisch, kümmert sich nicht mehr um seine berufliche Verpflichtungen, spricht immer weniger. Es wird eine frontotemporale Degeneration diagnostiziert.  
Seine Firma beschäftigt ihn weiter, jeden Tag sucht er mit seiner Zeitung die Arbeit auf und verbringt dort den Tag.
- Einige Zeit später wird auch bei seinem Bruder eine frontotemporale Degeneration diagnostiziert. Es wird derselbe Gendefekt festgestellt.  
Das Verhalten des Bruders stellt sich aber als expansiv dar- er ist distanzlos im Umgang mit anderen, beachtet soziale Regeln kaum noch, was nicht seiner Persönlichkeit entspricht.

# Beginn der Erkrankungen

**Tabelle 14:** Symptome, die nach Angaben der Angehörigen als erste Auffälligkeiten zu Erkrankungsbeginn zu beobachten waren und Anzahl der Patienten, bei denen die Symptome am Anfang der Erkrankung auftraten

(Mehrfachnennungen möglich)

Symptome	FTD (N=78)	SD (N=20)	PA (N=17)
Persönlichkeitsveränderung	42	8	1
Depressionen	3	2	0
Verwahrlosung	2	0	0
Spielsucht	1	0	0
Alkoholismus	1	0	0
Sammelwut	0	1	0
Hypochondrie	0	2	0
Vergesslichkeit	21	4	3
Konzentrationschwäche	0	2	0
Wortfindungsstörungen	12	8	13
Artikulationsstörung	3	0	2
Weitschweifigkeit	0	2	0
Sprachverständnisstörung	0	1	1
Nachlassendes Namensgedächtnis	0	5	0
Abnahme der Sprachproduktion	0	0	3



## Gefährdungen und Belastungen

- **Mangelnde Selbstversorgung**
  - > Oft „untypische“ Konstellation eines Hilfebedarfs
  - > Relativ junges Alter verschärft Probleme
  - > „Bahnung“ der Unterstützung in der ersten Krankheitsphase ist entscheidend für den weiteren Verlauf
  
  - > Geeignete Wohnformen?
- **Finanzielle Gefährdung**
  - > Berufstätigkeit: vorzeitige Berentung
  - > Gesteigerter Kaufdrang
  
  - > Abwägung, Frage der gesetzlichen Betreuung

## Gefährdungen und Belastungen

- **Fahreignung**
  - > Häufig aggressiver, unaufmerksamer Fahrstil
  - > Mangelnde Fahreignung
  - > Gestuftes Vorgehen bei Beendigung der Teilnahme am Straßenverkehr
  - > „Autorität“ des Arztes, ggf. Bruch der Schweigepflicht
- **Riskantes Verhalten**
  - > Mangelnde Einsicht gegenüber anderen Erkrankungen (Medikamenteneinnahme etc.) – Recht auf Krankheit?
  - > Delinquentes Verhalten
  - > Abwägung, Frage der gesetzlichen Betreuung

## Herr C.

- **Herr C. lebt allein und ist an einer frontotemporalen Demenz erkrankt. Er versorgt sich allein, ist auch mit öffentlichen Verkehrsmitteln mobil. Er selbst ist völlig unberührt von der Diagnose und den Sorgen der Tochter. Sein freier und selbständiger Lebensstil ist ihm sehr wichtig.**
- **Herr C. kommt zunehmend in Konflikte, da er zunehmend Diebstähle in der angrenzenden Ladenzeile begeht. Es liegt eine Anzeige gegen ihn vor.**
- **Vor einer Woche wurde die Tochter von der Polizei verständigt, dass Herr C. über einen beschränkten Bahnübergang gegangen ist und dabei fast von einem Zug erfasst wurde.**
- **Bei dem ersten Arztbesuch seit zwei Jahren wird ein schwerer Diabetes mellitus festgestellt. Herr C. soll regelmäßig Medikamente einnehmen und Diät halten. Er lässt Pflegepersonen aber nicht in die Wohnung.**

# Typische Probleme im Verlauf

- **„Einmünden“ in Demenz**
- **Sprachverlust**
- **Zusätzliche neurologische Symptome  
(Parkinsonismus, Myoklonien, Schluckstörungen)**
- **Inkontinenz**
- **Öfter aggressive Verhaltensmuster**
- **Grenzen ambulanter und stationärer  
Versorgungsmöglichkeiten schnell erreicht**

## Ziele der Behandlung

- **Beeinflussung des Krankheitsverlaufs**
  - > **Gedächtnisleistung**
  - > **Sprachproduktion**
- **Beeinflussung der Begleitsymptome**
  - > **Sozialverhalten**
  - > **Steuerungsfähigkeit**
  - > **Gefühlslage**
  - > **Antriebslage**
  - > **Essverhalten**
  - > **Körperliche Symptome**

## Medikamente?

- **Keine Medikamente, die den Krankheitsverlauf beeinflussen können**
- **Ggf. Acetylcholinesterasehemmer**
- **Serotonerge Medikamente sollen Impulsivität und Apathie beeinflussen**
- **Bei Unruhe ggf. sedierende Medikamente (Wirksamkeitshinweise für Trazodon)**
- **Bei Aggressivität ggf. Antipsychotika**

## Nicht-medikamentöse Behandlung

- **Ausdauer, eine gute Behandlungsoption zu finden!**
- **Änderung der Umgebungsbedingungen**
- **Strukturierung des Tagesablaufs**
- **Beschäftigungsmöglichkeiten an Bedürfnisse und Möglichkeiten anpassen**
- **Aktivitätstraining / Entspannungstraining**
- ....
- **Ergotherapie / Logopädie**
- **Individuelle Lösungen**



## Betreuung der Angehörigen

- **Demenz = „Familienkrankheit“**
  - **Persönlichkeitsveränderungen besonders belastend**
  - **Angehörige = „hidden patients“**
  - **Institutionalisierung auch Belastung**
  
  - **Sexualität?**
  - **Minderjährige Kinder?**
  
  - **Aufklärung, Wissen, Verständnis**
  - **Entlastungsmöglichkeiten suchen (und durchsetzen)**
  - **Spezialisierte Angehörigen- /Selbsthilfegruppen sinnvoll**
- ➡ **Unterstützung und Hilfen schwerer zu finden**



## **Gruppe für Angehörige von Menschen mit frontotemporaler Demenz**

**an jedem 4. Dienstag von 15:30-17:00 Uhr**

**Behandlungszentrum St. Johannes-Hospital**

**Gerontopsychiatrische Ambulanz**

**(bitte vorher anmelden unter 0228/701-7202)**

## Frau E.

- **Frau E. lebt mit einer fortgeschrittenen frontotemporalen Demenz in einem Altenpflegeheim.**
- **Sie nimmt wenig Kontakt zu anderen Menschen auf.**
- **Immer wieder greift sie einzelne Worte (auch der anderen Bewohner) auf und wiederholt diese über lange Zeit lautstark. Beim Essen öffnet sie ihre Tischnachbarn nach.**
- **Die Tischordnung wird verändert.**
- **Eine medikamentöse Behandlung mit einem SSRI bringt eine Abmilderung des auffälligen Verhaltens.**

## Verhalten verstehen...

### **Menschen mit frontotemporaler Demenz**

- haben eine Schädigung in Regionen des Gehirns, die das soziale Verhalten steuern
- können Impulse kaum steuern
- können Reaktionen auf ihr Verhalten nicht deuten und damit nicht angemessen reagieren
- können oft das derzeitige Verhalten nicht abbrechen
- können sich nicht in Stimmungen oder Personen einfühlen
- haben keine Selbstkritik und oft kein Krankheitsgefühl
- können Gefahren nicht erkennen

## **Erfordernisse in der Begleitung**

- **Für Menschen mit FTLD sind Autonomie und Selbstbestimmung besonders wichtig.**
- **Menschen mit FTLD können nicht viele Reize verarbeiten.**
- **Betroffene benötigen Rückzugsmöglichkeiten und die Möglichkeit zur Ruhe sowie ein Umfeld, das Bewegung erlaubt**
- **Vereinfachung, auch in der Sprache, und klare Strukturierung oder Anleitung sind hilfreich**
- **Ein Gruppensetting ist nur geeignet, wenn Freiräume mit eingeplant werden**
- **Nicht zu viele Reize oder Aktivierungsangebote**
- **Individuelle (kreative) Gestaltung der Betreuung / Pflege**

## Zusammenfassung

- **Besonderheiten: häufig Demenz in relativ jungem Lebensalter, Persönlichkeitsveränderungen, mangelndes Krankheitsgefühl**
- **Frühzeitige Diagnostik und individuelle Begleitung kann Belastungen abmildern**
- **Abwägung zwischen Autonomie und Abwendung von Gefahren besonders komplex**
- **Angehörigenbelange Teil der Behandlung**
- **Die Behandlung/Betreuung/Pflege/Begleitung von Menschen mit frontotemporaler Demenz bedarf besonderer Aufmerksamkeit, Einfühlung, ausreichenden Wissens und einiger Zeitressourcen**