

Seltene Demenzformen

**Kooperationsfachtage
Seltene Demenzformen**

Ansbach, 1. Juni 2022

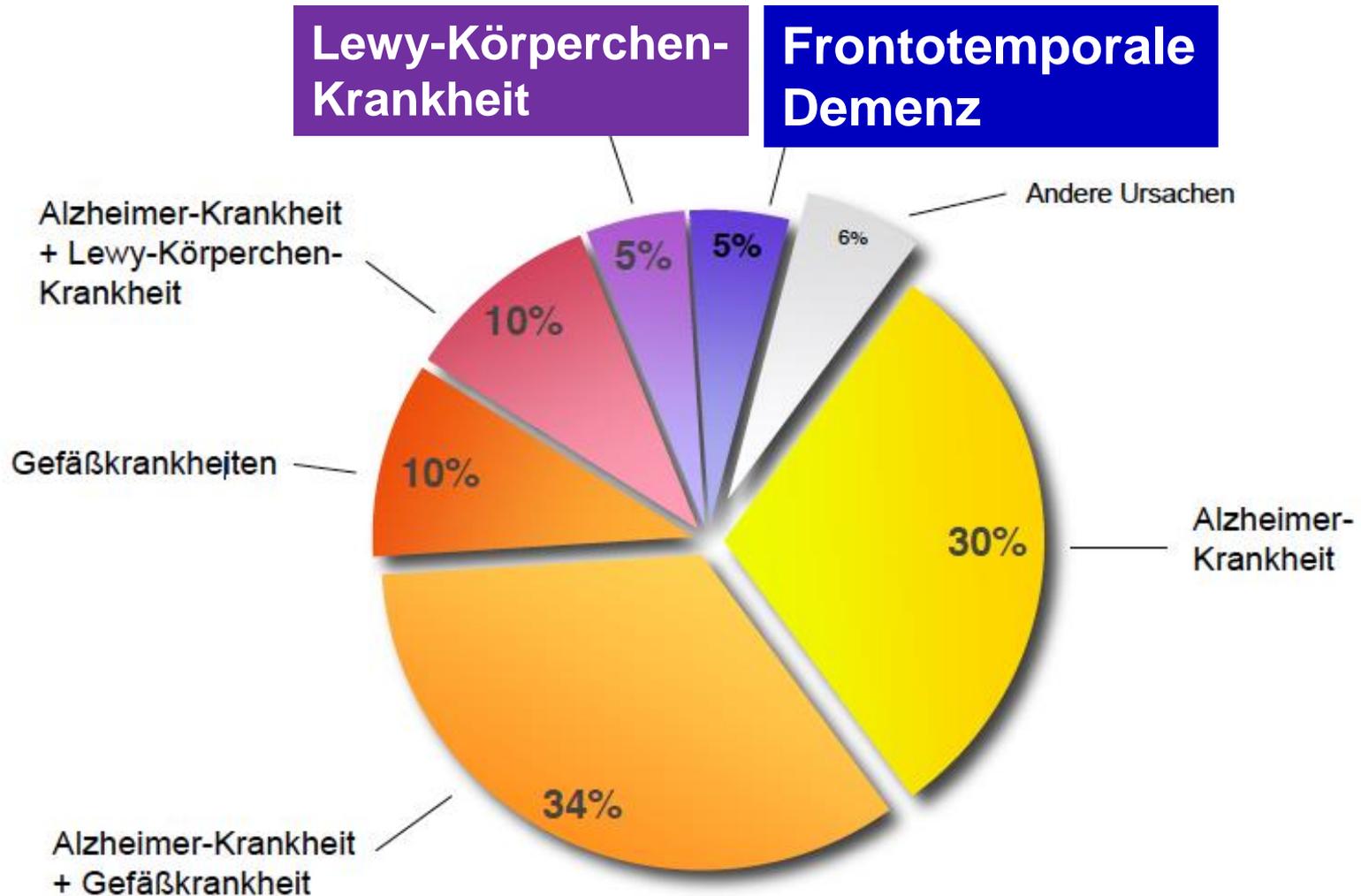
Demenz

Eine Erkrankung des Gehirns,

- die zu einer **Beeinträchtigung der Gedächtnisleistung** und **anderer Fähigkeiten** (Orientierung, Sprache, Sprechen, Urteilsvermögen, Exekutivfunktionen, Praxie, Lesen, Schreiben, Rechnen,..) führt,
- die mit einer deutlichen Beeinträchtigung der alltäglichen Leistungen einhergeht,
- die ein **selbständiges Leben erschwert oder unmöglich** macht.

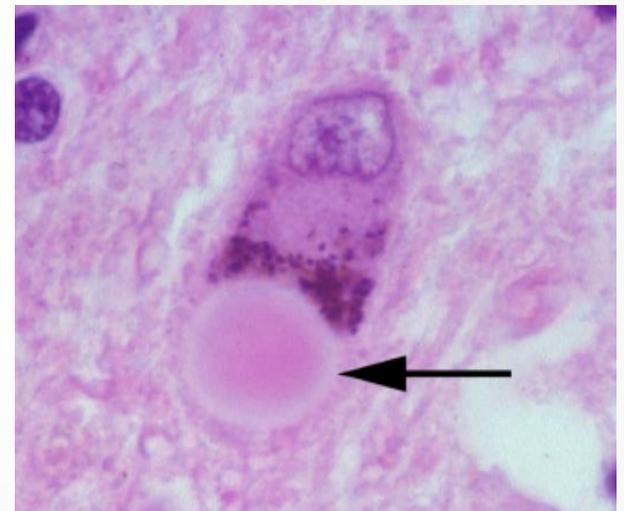
Zeitkriterium: **6 Monate**

Ursachen



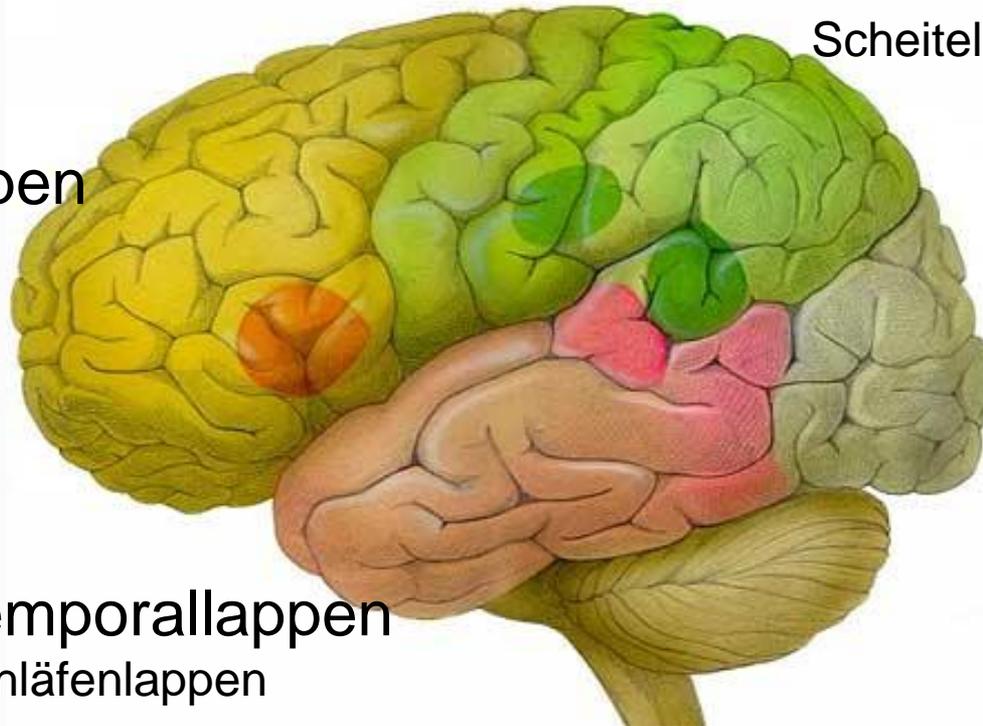
Lewy-Körperchen-Krankheit

- **Zentrales Merkmal:** Demenz
- **Klinische Kernmerkmale:**
 - **Fluktuierende Kognition** (Aufmerksamkeit, Wachheit)
 - **Visuelle Halluzinationen**
 - REM-Schlaf Verhaltensstörung
 - Parkinson-Symptome
- **Unterstützend:**
 - Stürze/ Synkopen,
 - Neuroleptika-Überempfindlichkeit



Dunn, Lewis, 2008, Opticon

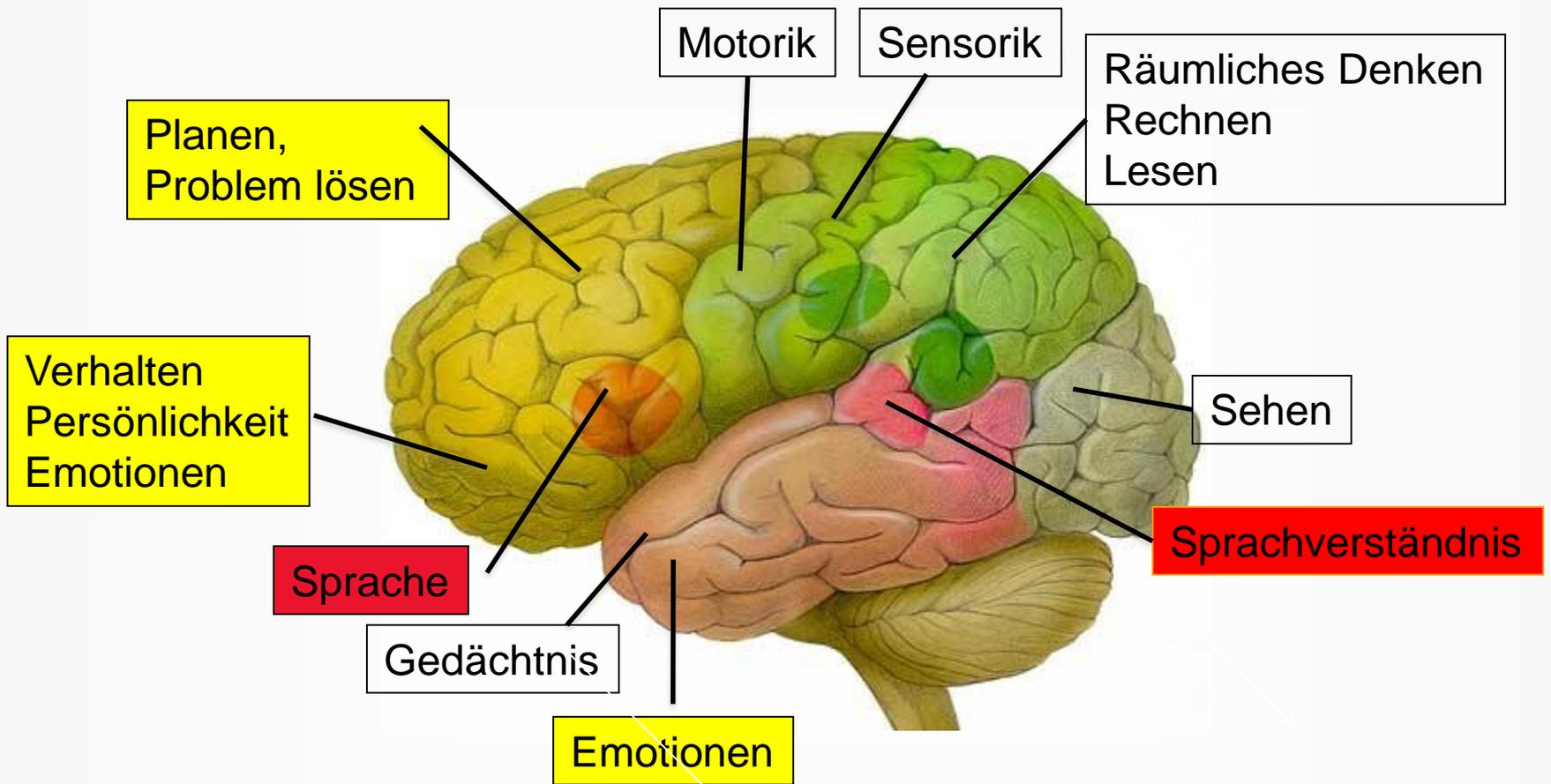
Frontallappen
Stirnappen



Parietallappen
Scheitellappen

Okzipitallappen
Hinterhauptslappen

Temporallappen
Schläfenlappen



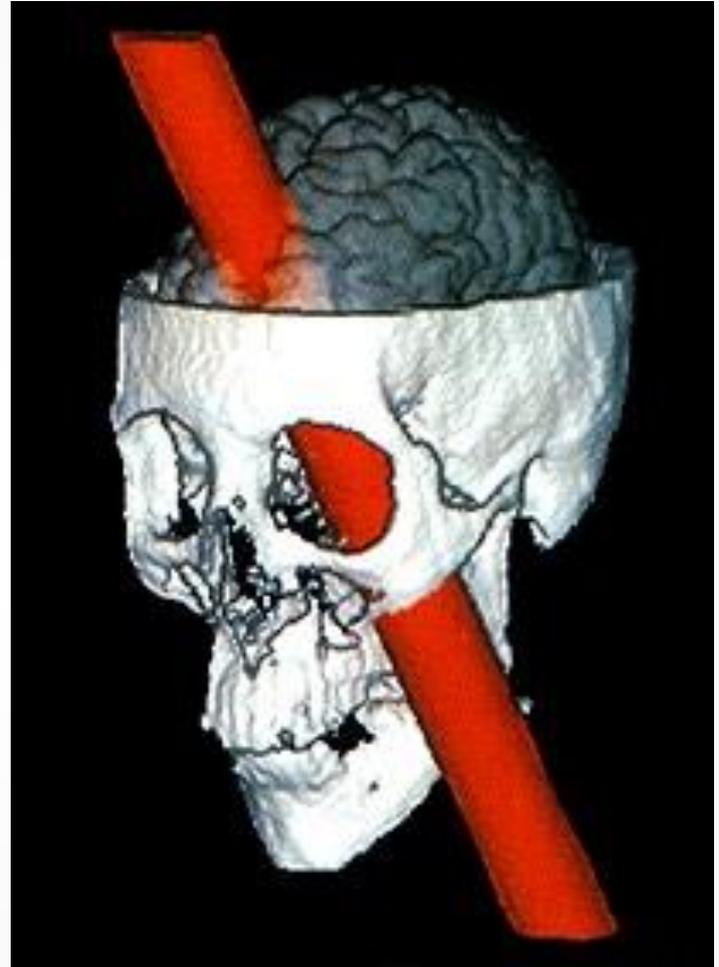
PHINEAS GAGE
1823 - 1860



Sprengungfall 1848



„Frontalhirnsyndrom“

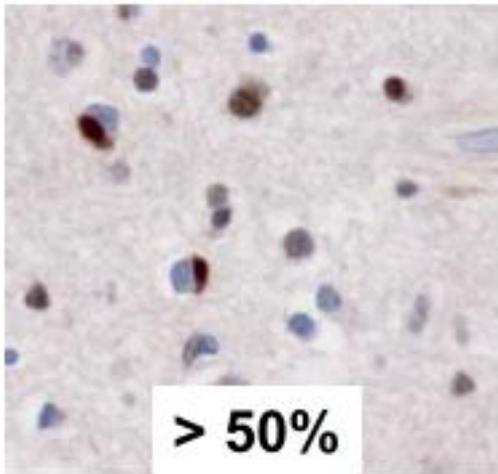


Frontotemporale Degeneration

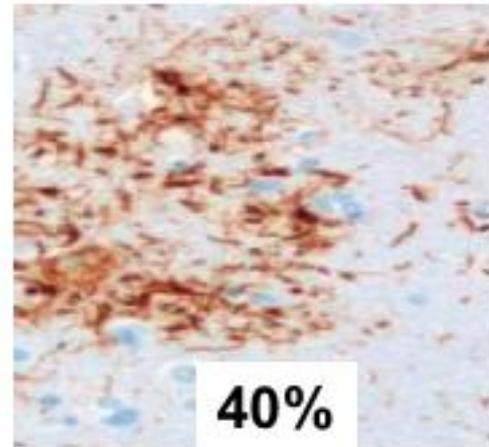


Mikroskopische Veränderungen

TDP- 43

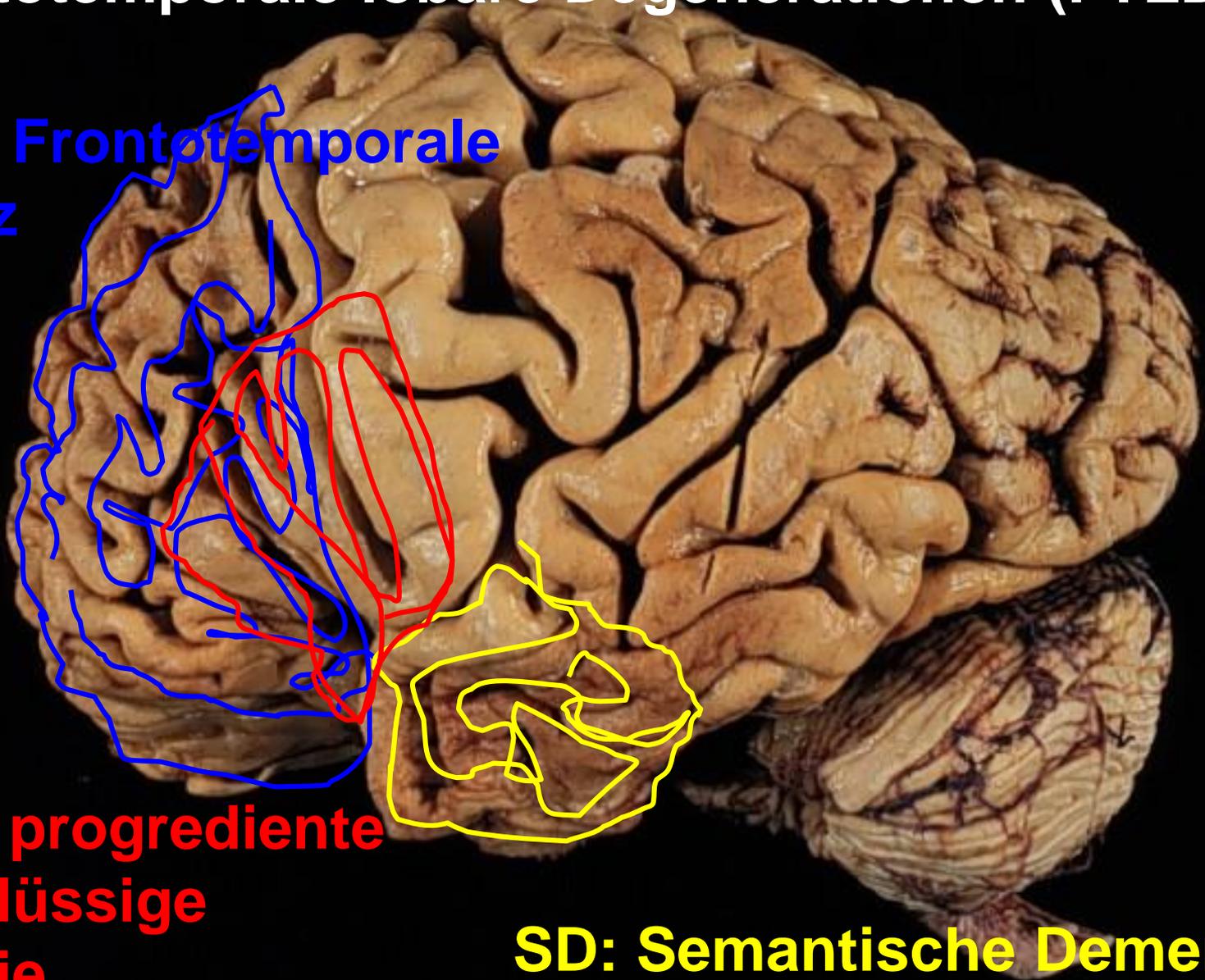


Tau



Frontotemporale lobäre Degenerationen (FTLD)

**bvFTD: Frontotemporale
Demenz**



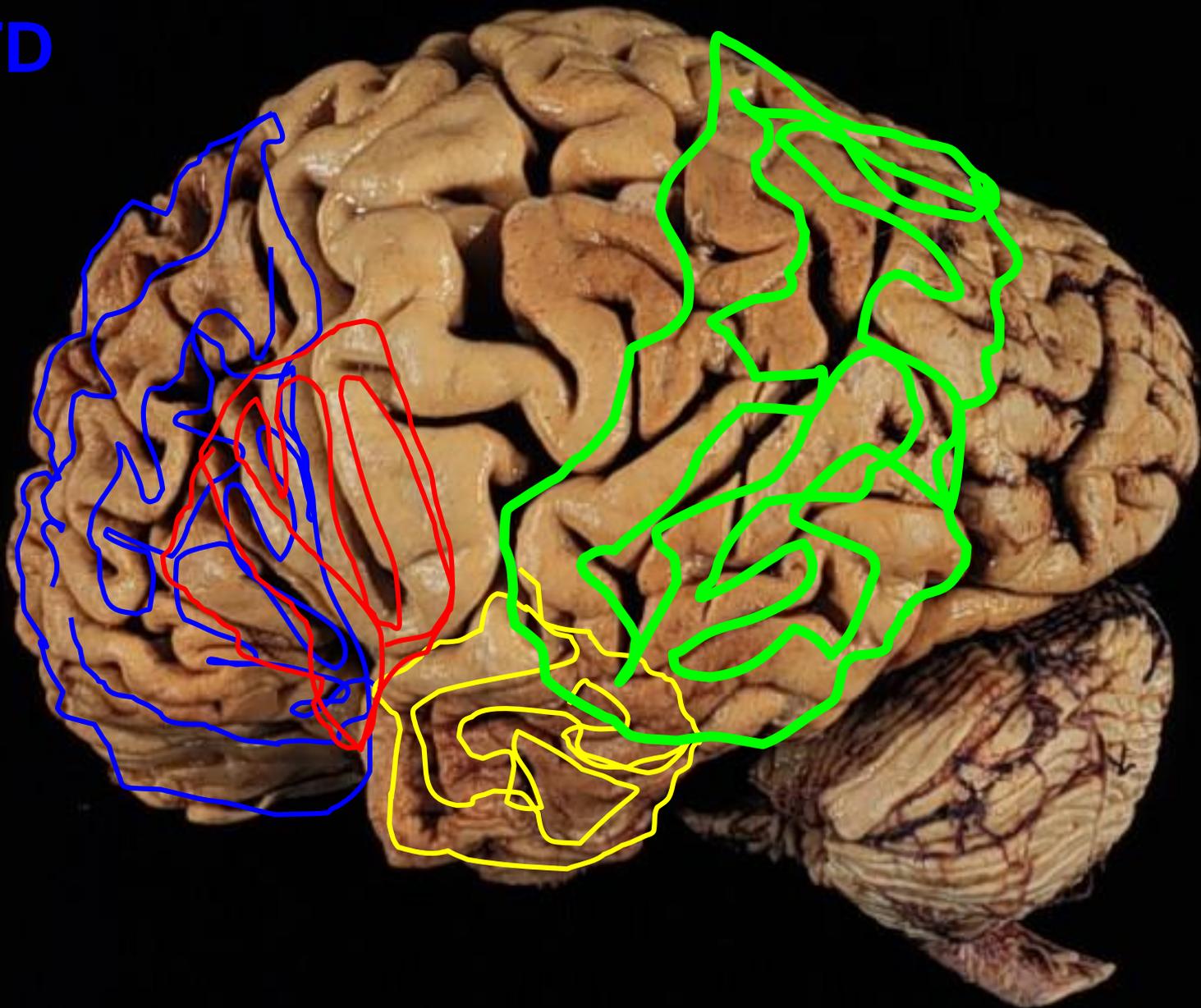
**PNFA: progrediente
nicht-flüssige
Aphasie**

SD: Semantische Demenz

bvFTD

SD

PNFA



Demographische Daten

- Ca. 3 – 9% aller Demenzen
- Ca. 10 pro 100.000 Menschen zwischen 45 und 65 LJ.
- Mindestens ca. 30.000 Betroffene in Deutschland (?)

- Männlich/ weiblich: 65/35%
- Durchschn. Krankheitsbeginn: 60,2 Jahre (21 – 90 Jahre)

FTLD: nicht - genetische Risikofaktoren

?

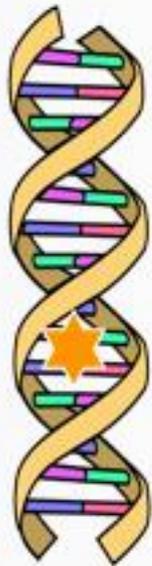
FTLD: nicht - genetische Risikofaktoren

?

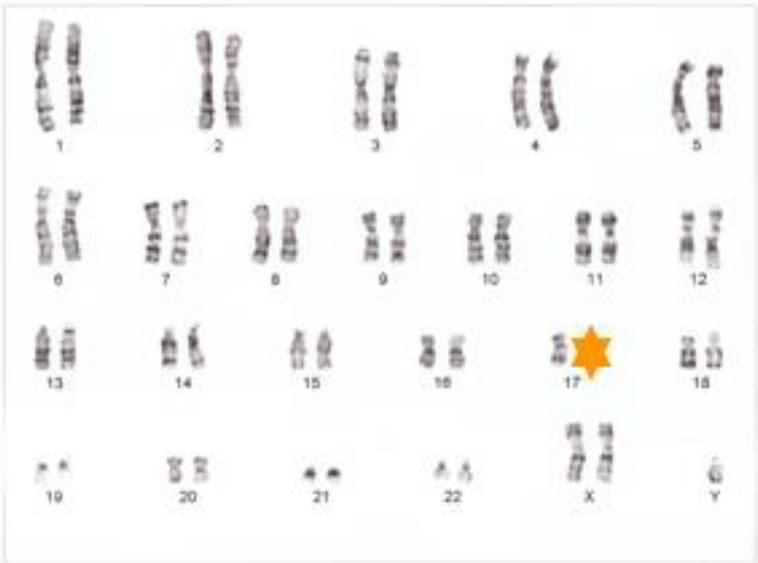
FTLD: genetische Risikofaktoren

- **Autosomal dominanter Erbgang** in ca. 10% der Fälle

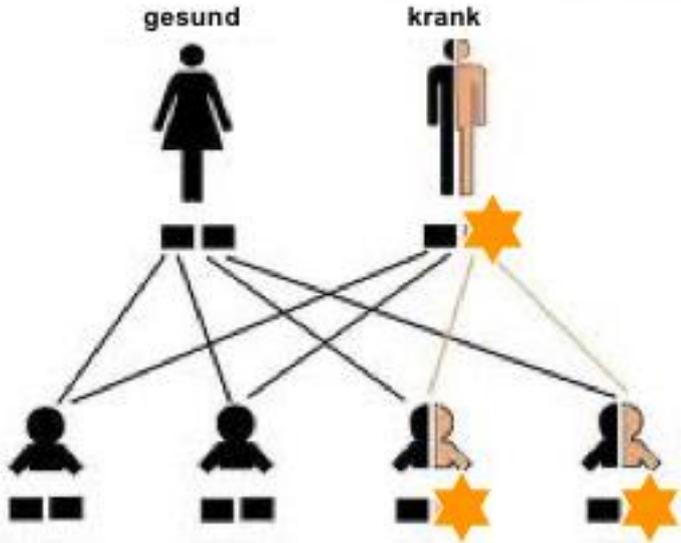
FTLD: Vererbung in 10% der Fälle



DNA



Chromosomen



Erkrankungswahrscheinlichkeit **50%**

Genetische Risikofaktoren

Symbol	Genort	Name	Frequenz innerhalb familiärer FTLD
C9orf72	9p21.2	Chromosome 9 open reading frame 21	14 – 48%
<i>GRN</i>	17q21	Progranulin	3 – 26%
<i>MAPT</i>	17q21	Microtubule-associated protein tau	0 – 50%

(modifiziert nach Sieben et al., Acta Neuropathol, 2012)

Verlauf, Überlebensdauer und Todesursachen

- Verlauf: chronisch progredient
- Überlebensdauer: 8 - 14 Jahre (1 – 29 Jahre)
- Todesursachen: Lungenentzündung
Herz-Kreislaufkrankungen
Kachexie

Symptome



bvFTD: Diagnosekriterien

Drei der folgenden Symptome (A-F) sind erforderlich (anhaltend oder wiederkehrend, nicht vereinzelt oder selten auftretend)

A. Frühe Enthemmung

B. Frühe Teilnahmslosigkeit/ Apathie oder Trägheit

C. Früher Verlust der Anteilnahme oder des Einfühlungsvermögens

D. Früh auftretendes, perseverierendes, stereotypes oder zwanghaft anmutendes/ ritualisiertes Verhalten

E. Hyperoralität und verändertes Essverhalten

F. Neuropsychologisches Profil: Exekutives Defizit bei gleichzeitig relativ geringer Beeinträchtigung von Gedächtnis und visuell-räumlichen Fähigkeiten

Früh bedeutet: Auftreten des jeweiligen Symptoms innerhalb der ersten drei Jahre nach Beschwerdebeginn

bvFTD: Diagnosekriterien

A.Frühe* Enthemmung (mindestens ein Symptom aus A.1 – A.3)

A.1. Sozial unangemessenes Verhalten

A.2. Nachlassender Anstand oder Vernachlässigung der Umgangsformen

A.3. Impulsive, unbedachte oder sorglose Handlungen

bvFTD: Diagnosekriterien

B. Frühe* Teilnahmslosigkeit/ Apathie oder Trägheit (mindestens ein Symptom aus B.1 – B.2)

B.1. Teilnahmslosigkeit/ Apathie

B.2. Trägheit

bvFTD: Diagnosekriterien

C. Früher* Verlust der Anteilnahme oder des Einfühlungsvermögens
(mindestens ein Symptom aus C.1 – C.2)

C.1. Nachlassende Resonanz auf die Bedürfnisse und Gefühle anderer

C.2. Nachlassendes Interesse an sozialen Kontakten und Beziehungen,
nachlassende persönliche Wärme

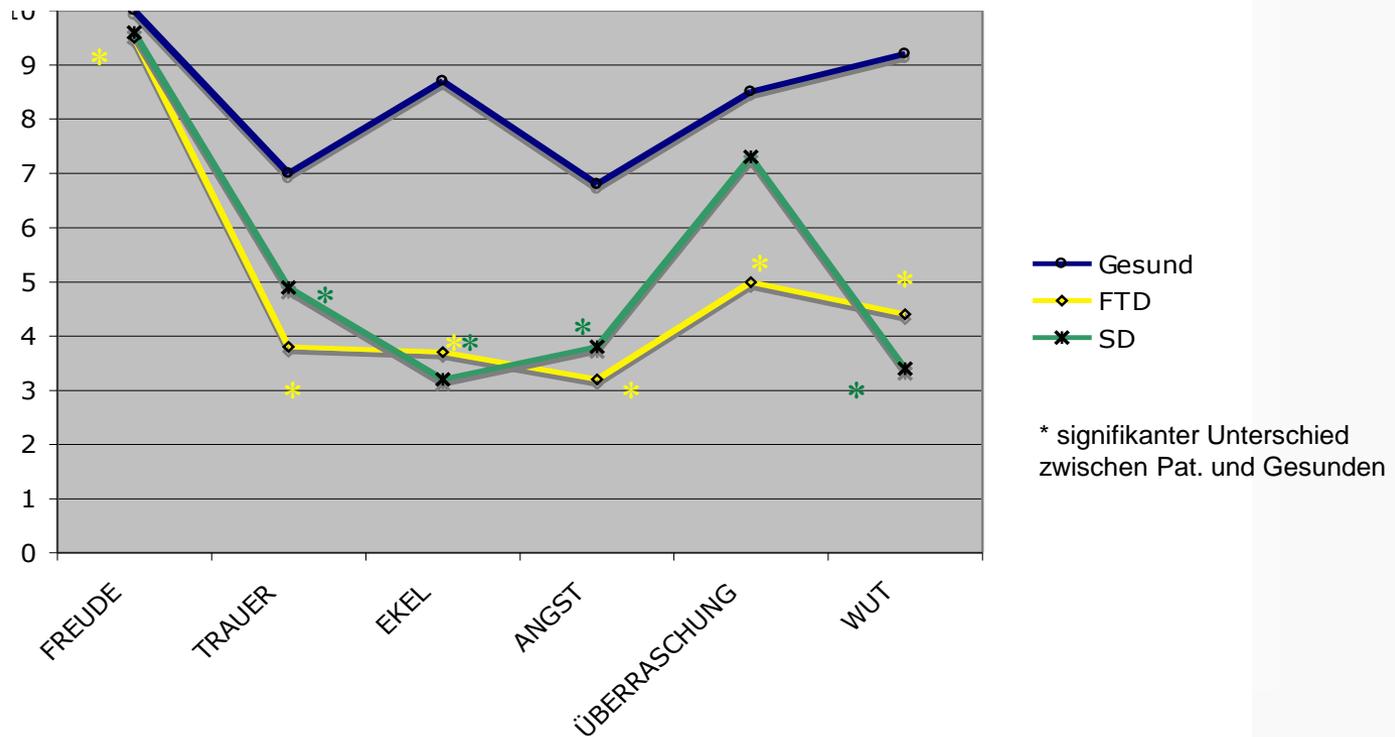
Ekman 60 Faces Test

(Ekman & Friesen, 1976)



Erkennen emotionaler Gesichtsausdrücke

Unterschiede in der Leistung im Ekman 60 Faces Test zwischen gesunden Kontrollpersonen (N = 33; gesamt: 50 Punkte) und Patienten mit bvFTD (N = 25; 30 Punkte) bzw. SD (N = 8; 32 Punkte)



bvFTD: Diagnosekriterien

D. Früh auftretendes, perseverierendes, stereotypes oder zwanghaft anmutendes/ ritualisiertes Verhalten (mind. ein Symptom aus D.1 – D.3)

D.1. Wiederholte einfache Bewegungen

D.2. Komplexes, zwanghaft anmutendes oder ritualisiertes Verhalten

D.3. Sprachliche Stereotypen

bvFTD: Diagnosekriterien

E.Hyperoralität und verändertes Essverhalten (mindestens ein Symptom aus E.1 – E.3)

E.1. Veränderung der Essgewohnheiten

E.2. „Binge eating“; vermehrter Alkohol- oder Nikotinkonsum

E.3. Verkostung oder Verzehr von nicht Essbarem

bvFTD: Diagnosekriterien

F. Neuropsychologisches Profil: Exekutives Defizit bei gleichzeitig relativ geringer Beeinträchtigung von Gedächtnis und visuell-räumlichen Fähigkeiten (alle Symptome E.1 – E.3)

F.1. Exekutives Defizit

F.2. Relativ gut erhaltenes episodisches Gedächtnis

F.3. Relativ gut erhaltene visuell-räumliche Fähigkeiten

bvFTD: Diagnosekriterien

Drei der folgenden Symptome (A-F) sind erforderlich (anhaltend oder wiederkehrend, nicht vereinzelt oder selten auftretend)

A. Frühe* Enthemmung (mindestens ein Symptom aus A.1 – A.3)

- A.1. Sozial unangemessenes Verhalten
- A.2. Nachlassender Anstand oder Vernachlässigung der Umgangsformen
- A.3. Impulsive, unbedachte oder sorglose Handlungen

B. Frühe* Teilnahmslosigkeit/ Apathie oder Trägheit (mindestens ein Symptom aus B.1 – B.2)

- B.1. Teilnahmslosigkeit/ Apathie
- B.2. Trägheit

C. Früher* Verlust der Anteilnahme oder des Einfühlungsvermögens (mindestens ein Symptom aus C.1 – C.2)

- C.1. Nachlassende Resonanz auf die Bedürfnisse und Gefühle anderer
- C.2. Nachlassendes Interesse an sozialen Kontakten und Beziehungen, nachlassende persönliche Wärme

D. Früh auftretendes, perseverierendes, stereotypes oder zwanghaft anmutendes/ ritualisiertes Verhalten (mind. ein Symptom aus D.1 – D.3)

- D.1. Wiederholte einfache Bewegungen
- D.2. Komplexes, zwanghaft anmutendes oder ritualisiertes Verhalten
- D.3. Sprachliche Stereotypen

E. Hyperoralität und verändertes Essverhalten (mindestens ein Symptom aus E.1 – E.3)

- E.1. Veränderung der Essgewohnheiten
- E.2. „Binge eating“; vermehrter Alkohol- oder Nikotinkonsum
- E.3. Verkostung oder Verzehr von nicht Essbarem

F. Neuropsychologisches Profil: Exekutives Defizit bei gleichzeitig relativ geringer Beeinträchtigung von Gedächtnis und visuell-räumlichen Fähigkeiten (alle Symptome E.1 – E.3)

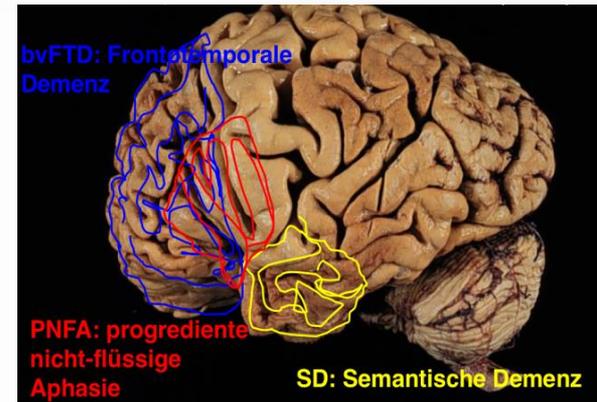
- F.1. Exekutives Defizit
- F.2. Relativ gut erhaltenes episodisches Gedächtnis
- F.3. Relativ gut erhaltene visuell-räumliche Fähigkeiten





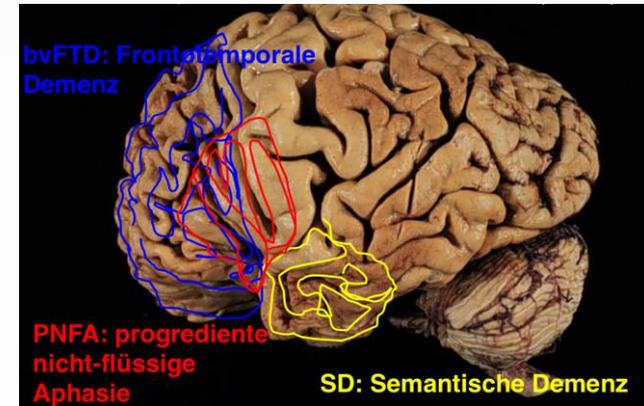
Semantische Demenz

- Verlust des Wissens um die Bedeutung von Wörtern, Namen, Objekten,...
- Sprachstörung
 - Sprachverständnis beeinträchtigt
 - Reduktion des Wortschatzes „Dings“
 - Wortfindungsstörungen
 - Flüssige Sprache, grammatikalisch korrekt
- Unfähigkeit, Gesichter oder Gegenstände zu erkennen
- Verhaltensauffälligkeiten (Egoismus, fehlende Empathie, Geiz)



Progrediente nicht-flüssige Aphasie

- Ausgeprägte Wortfindungsstörungen
 - Angestrenzte Sprache, lange Pausen
 - Grammatikalische Fehler
 - Stottern oder Sprechapraxie
-
- Krankheitseinsicht - Depressionen
 - Verhaltensauffälligkeiten erst später im Verlauf



Differentialdiagnostische Überlegungen

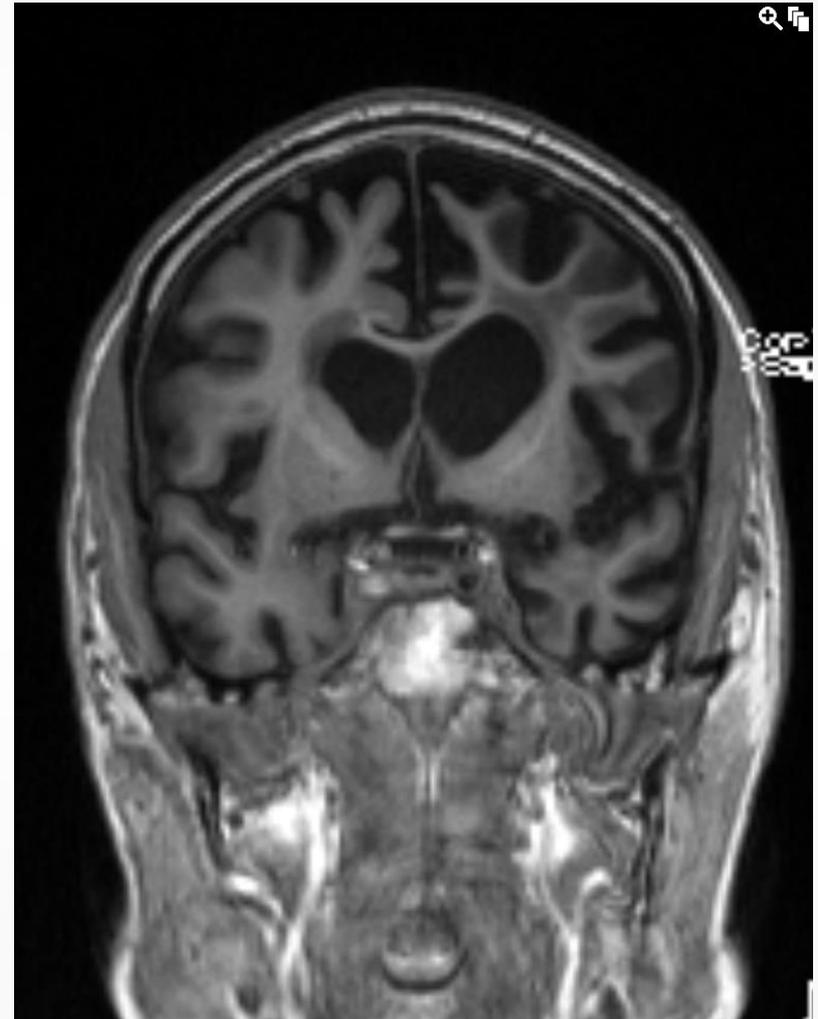
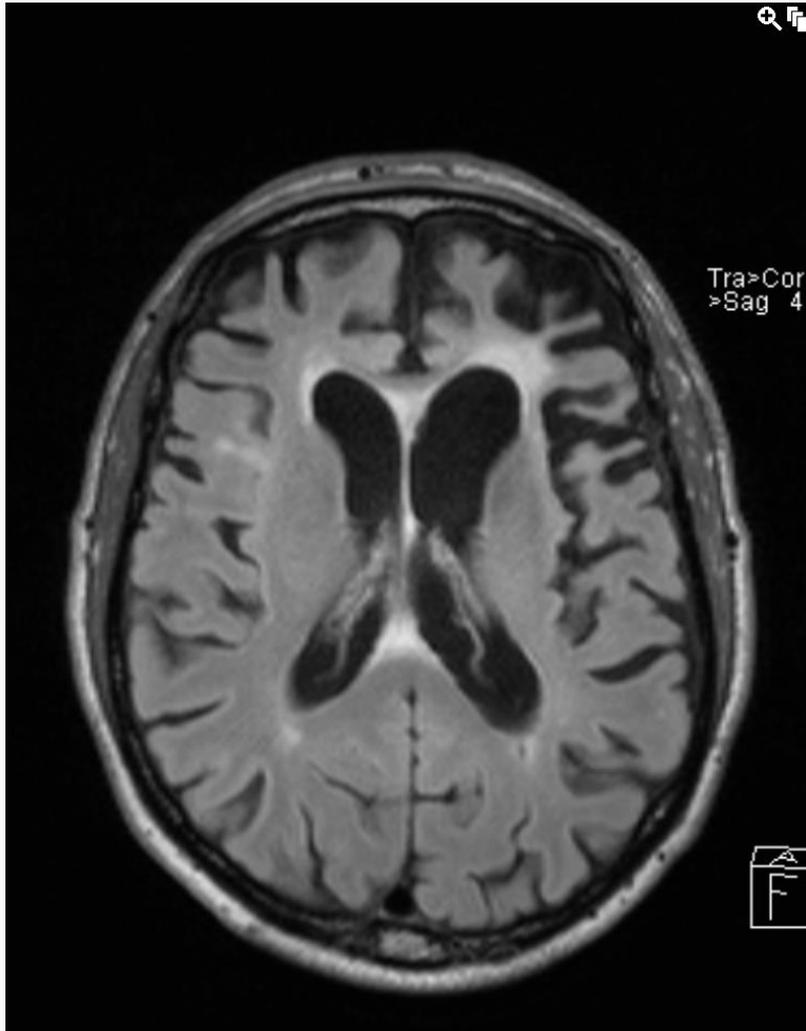
- Depression
- Schizophrenie
- Alkoholsucht

- Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)
- Corticobasale Degeneration
- Progressive supranukleäre Blickparese

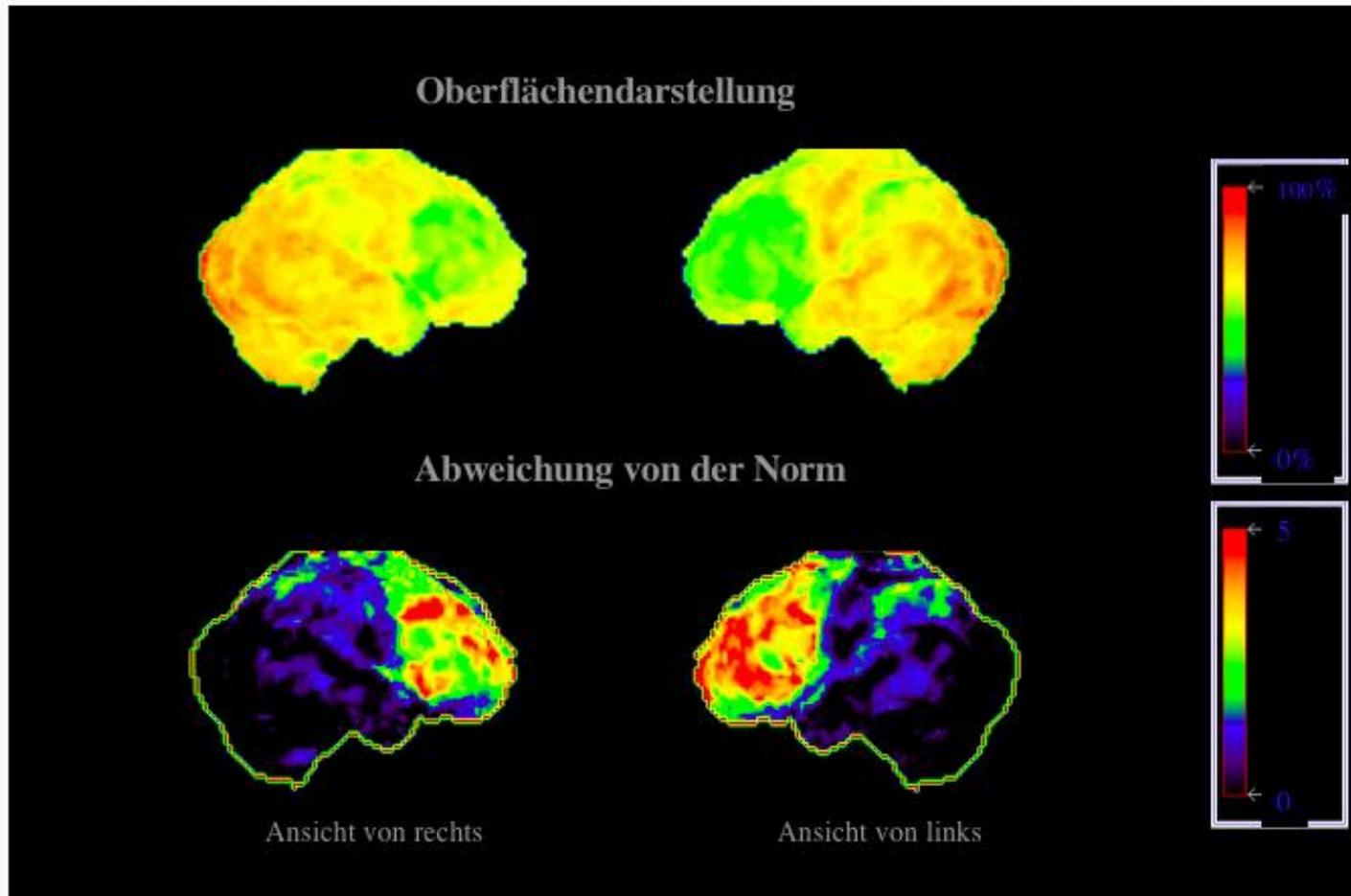
Diagnostik

- Fremdanamnese
- Neuropsychologische Untersuchung
- Labor
- Kernspintomographie (MRT)
- Positronenemissionstomographie (PET)
- Liquor- (Nervenwasser-) punktion

Kernspintomographie



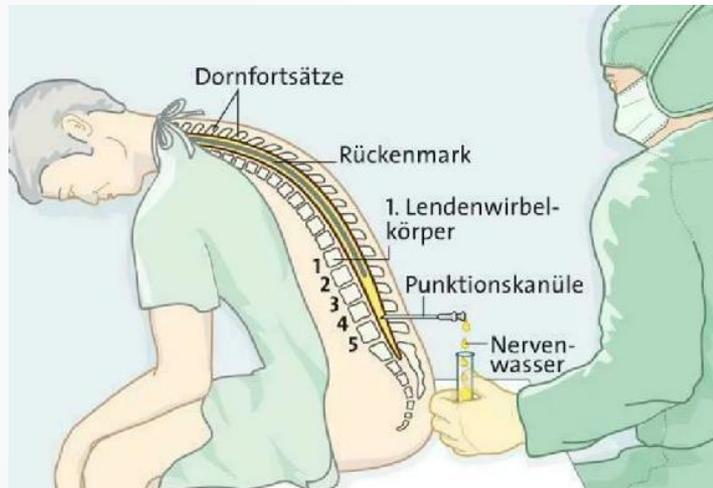
Positronenemissionstomographie (PET)



PET-Aufnahmen zur Verfügung gestellt von Prof. A. Drzezga, Institut für Nuklearmedizin, TUM

Nervenwasserpunktion

- Ausschluss entzündlicher und infektiöser Erkrankungen
- Bestimmung von Beta-Amyloid/ Tau/ Phospho-Tau
→ Abgrenzung von der Alzheimer-Krankheit
- Zukünftig: positive Liquormarker für FTLD



Beratung der Angehörigen

Partnerschaftsberatung

Was ist hilfreich?

Information

Psychosoziale Unterstützung

Finanzielle Unterstützung für die Angehörigen

Unterstützung durch Betreuung außerhalb

Entlastung durch Unterstützung zu Hause

Nicht-medikamentöse Therapie für die Patienten

Sicherheitsaspekte

Unterstützungsmöglichkeiten

www.theaftd.org



www.deutsche-alzheimer.de



<https://www.deutsche-alzheimer.de/angebote-zur-unterstuetzung/ratgeber-zu-demenz-bei-juengeren-menschen>



Medikamentöse Therapie

Medikamentöse Therapie: kausal

- Therapien werden aktuell für genetische Subtypen der FTLD entwickelt.

Medikamentöse Therapie: symptomatisch

- Antidepressiva
- Sedativa (z.B. Lorazepam)
- Antipsychotika/ Neuroleptika (z.B. Melperon, Dipiperon, Olanzapin)
- (Cannabidiol ?)

Nicht-medikamentöse Therapie

- Zunächst Ursachensuche (Schmerzen, Überforderung, Unterforderung u.v.m.) und ggf. Behandlung, Modifikation der Umwelt
- Nicht-pharmakologische, psychosoziale Maßnahmen ausschöpfen
- Zuwendung, Struktur, Ablenkung, Vermeidung von Über- und Unterforderung
- **Zentrale Frage: Leidensdruck des Demenzkranken? (Lebensqualität!)**

Nebenwirkungen von Antipsychotika

- Erhöhte Sterblichkeit (Herz- und Gefäßerkrankungen)
- Erhöhtes Risiko für Lungenentzündungen



- Parkinson-Symptome, Bewegungsstörungen
- Niedriger Blutdruck
- Schwindel
- Sturzgefahr
- Müdigkeit
- Kognitive Defizite

Schränken die Lebensqualität ein!



Das DECIDE-Projekt

Reduktion sedierender Psychopharmaka bei
Heimbewohner*innen mit Demenz

www.decide.bayern



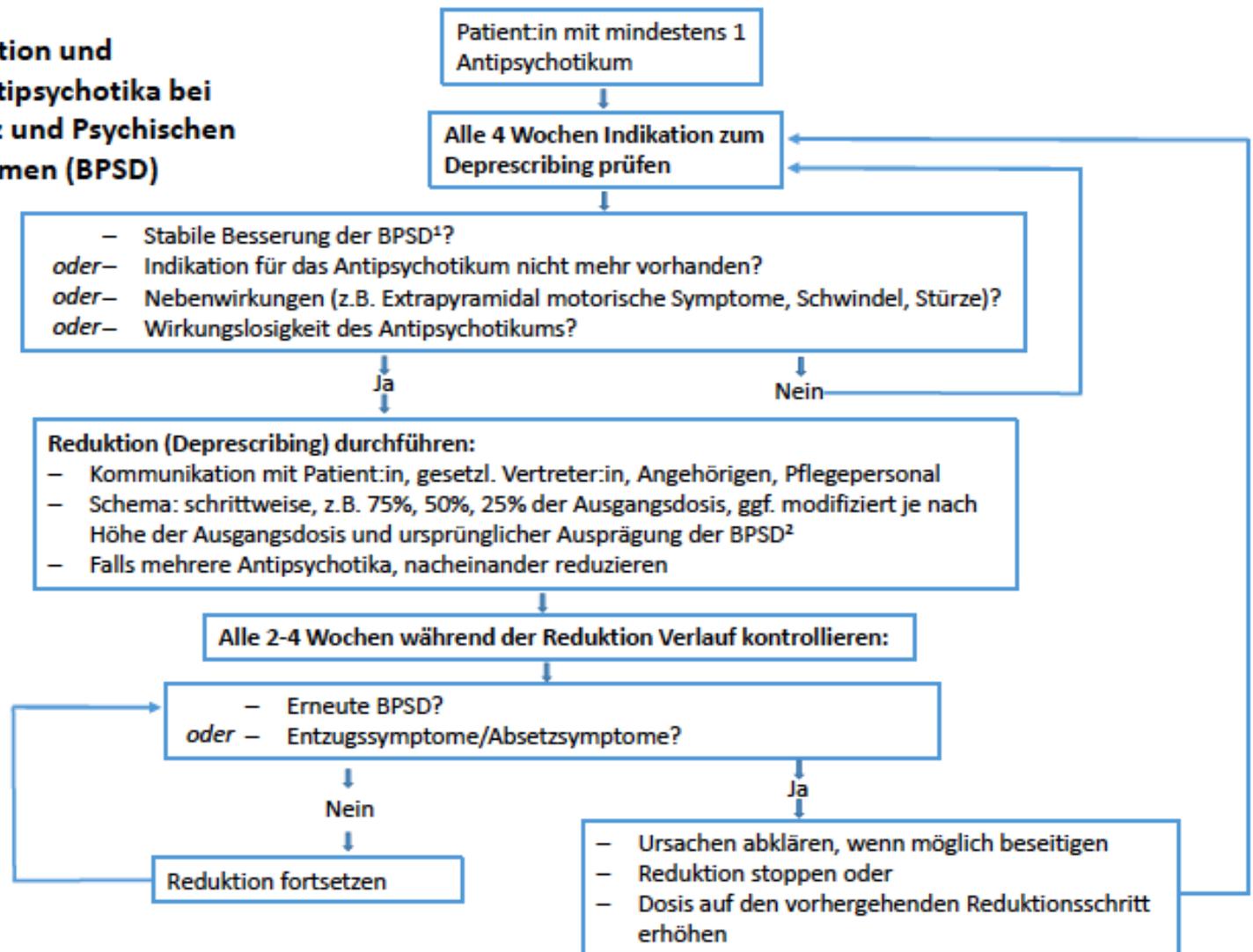
Festhalten,

was verbindet.
Bayerische Demenzstrategie

gefördert durch
Bayerisches Staatsministerium für
Gesundheit und Pflege



Deprescribing (=Reduktion und Ausschleichen) von Antipsychotika bei Menschen mit Demenz und Psychischen und Verhaltenssymptomen (BPSD)



¹Besserung der Symptome für einen angemessenen Zeitraum (z.B. 3 Monate)

²Reduktionsintervalle je nach Einschätzung, z.B. 1-2 Wochen

Vielen Dank!