

Seltene Demenzen

9. November 2021

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**

Neurodegenerativ

Alzheimer-Krankheit
Lewy-Körperchen-Krankheit
Morbus Parkinson
FTLD
Kortikobasale Degeneration (CBD)
Progressive supranukleäre Paralyse (PSP)
Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)
Multisystematrophie (MSA)
Prionkrankheiten
Spinocerebelläre Ataxie
Dentatorubrale Pallidoluyische Atrophie (DRPLA)
Chorea Huntington; HD-like syndromes
Neuroakanthozythose
Morbus Fahr
Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn
Neuroferritinopathie

Leukodystrophien

Adrenoleukodystrophie
Cerebrotendinöse Xanthomatose
Metachromatische Leukodystrophie
Nasu-Hakola Disease
Hereditäre Leukodystrophie mit Sphäroiden (HDLS)

Lysosomale Speicherkrankheiten

Morbus Fabry
Sialidose
Gangliosidose Miglustat
Morbus Gaucher
Morbus Krabbe
Morbus Niemann-Pick-Typ C
Neuronale Ceroid-Lipofuscinose (Kuf's disease)

Mitochondriale Erkrankungen (late onset)

MELAS-Syndrom
CPEO
MERRF-Syndrom
NARP

Autoimmunerkrankungen

Multiple Sklerose
Hashimoto-Enzephalopathie
Morbus Behcet
Neurosarkoidose
Lupus erythematodes

Vaskulär

Mikroangioathisch/ hypertensiv
Makroangiopathisch
Amyloidangiopathie
CADASIL
Vanishing white matter disease

Vaskulitis

Primäre Angiitis des ZNS
Riesenzellararteriitis
Takayasu-Arteriitis
Polyarteriitis nodosa
Kawasaki-Syndrom
ANCA-assoc. Vaskulitis
Churg-Strauss-Syndrom
Wegener Granulomatose
Kryoglobulinämie

Hämatologisch bedingt

Porphyrie
Polyzythämie
Multiples Myelom

Tumorerkrankungen

Hirntumor
ZNS-Lymphom
Paraneopl. Enzephalitis

Limbische Enzephalitis

Infektionskrankheiten

Bakteriell

Morbus Whipple
Neurosyphilis
Neuroborreliose
Tuberkulose

Viral

HIV, VZV, CMV, Influenza A/B
Masern/ Röteln
Progressive muktifokale Leukenzephalopathie
Polyornaviren (JCV), EBV

Pilze

Kryptokokkose

Bovine spongiöse Enzephalopathie (BSE)

Metabolische Enzephalopathien

Z.n./ chron. hypoxischen Zuständen
Chron. Lebererkrankungen
Morbus Wilson
Hämochromatose
Chron. Nierenerkrankungen
Chron. Dialyse

Endokrinopathien

Hypo- /Hyperthyreose
Hypo-/ Hyperparathyreoidismus
M. Addison; M. Cushing

Elektrolytstörungen

Hyponatriämie
Hypernatriämie

Intoxikationen

Kohlenstoffmonoxid, Quecksilber, Blei,
Perchlorethylen
Medikamente
Drogen

Medikamenten-Nebenwirkungen

Vitaminmangelzustände

Vit B12 - Mangel
Folsäure, Vit B1, B6, B12

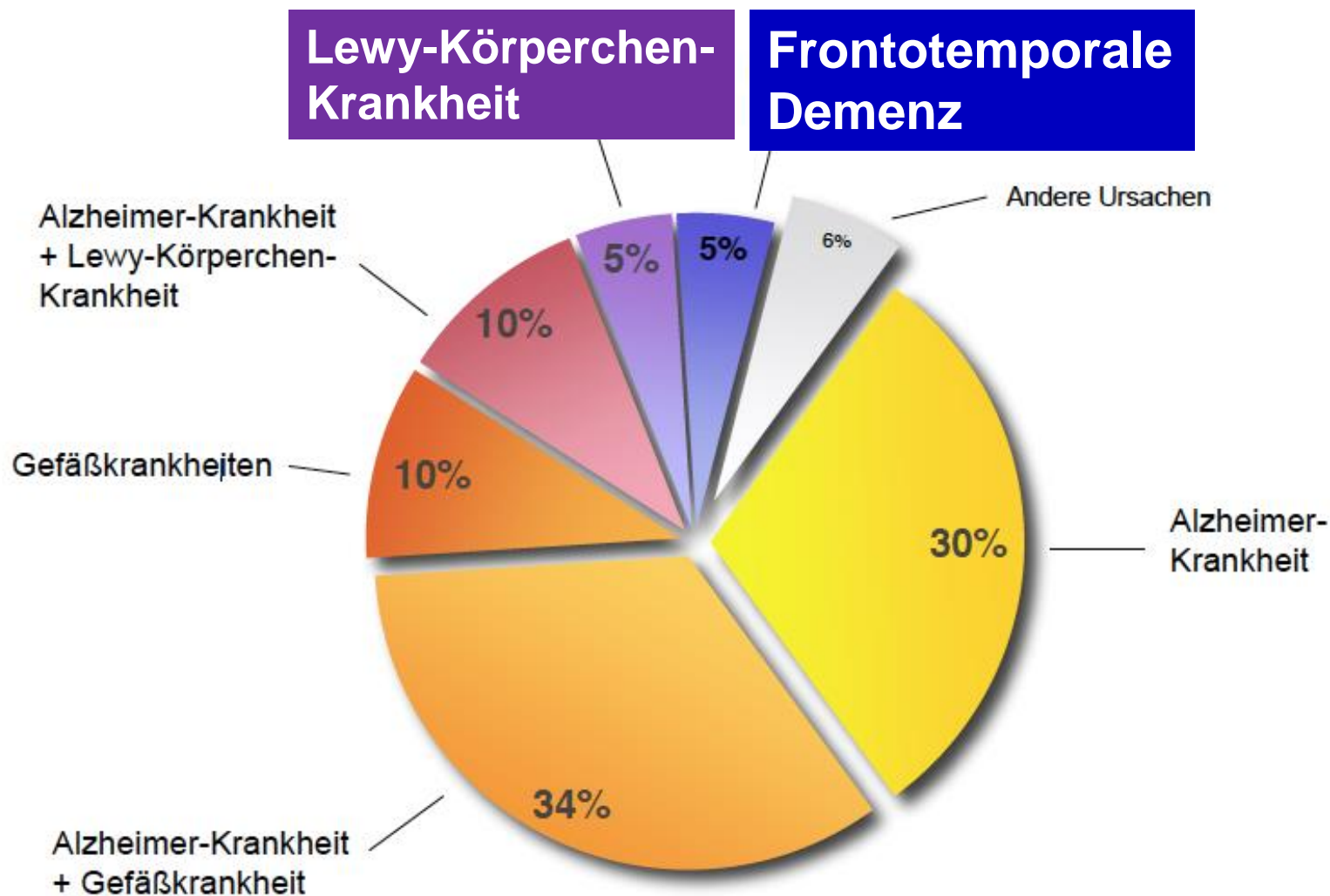
Alkoholfolgeerkrankungen

Morbus Korsakow
Alkoholdemenz

Weiteres

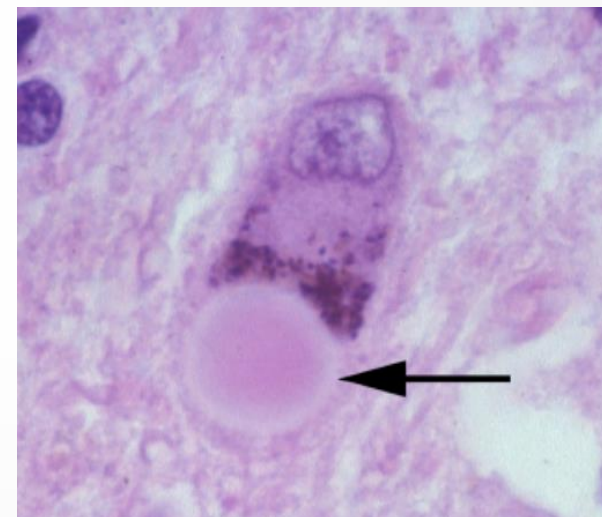
Depression
Schlafapnoe
Transiente globale Amnesie
Normaldruckhydrozephalus
Sinusvenenthrombose
Temporallappenepilepsie
Transiente epileptische Amnesie

Ursachen

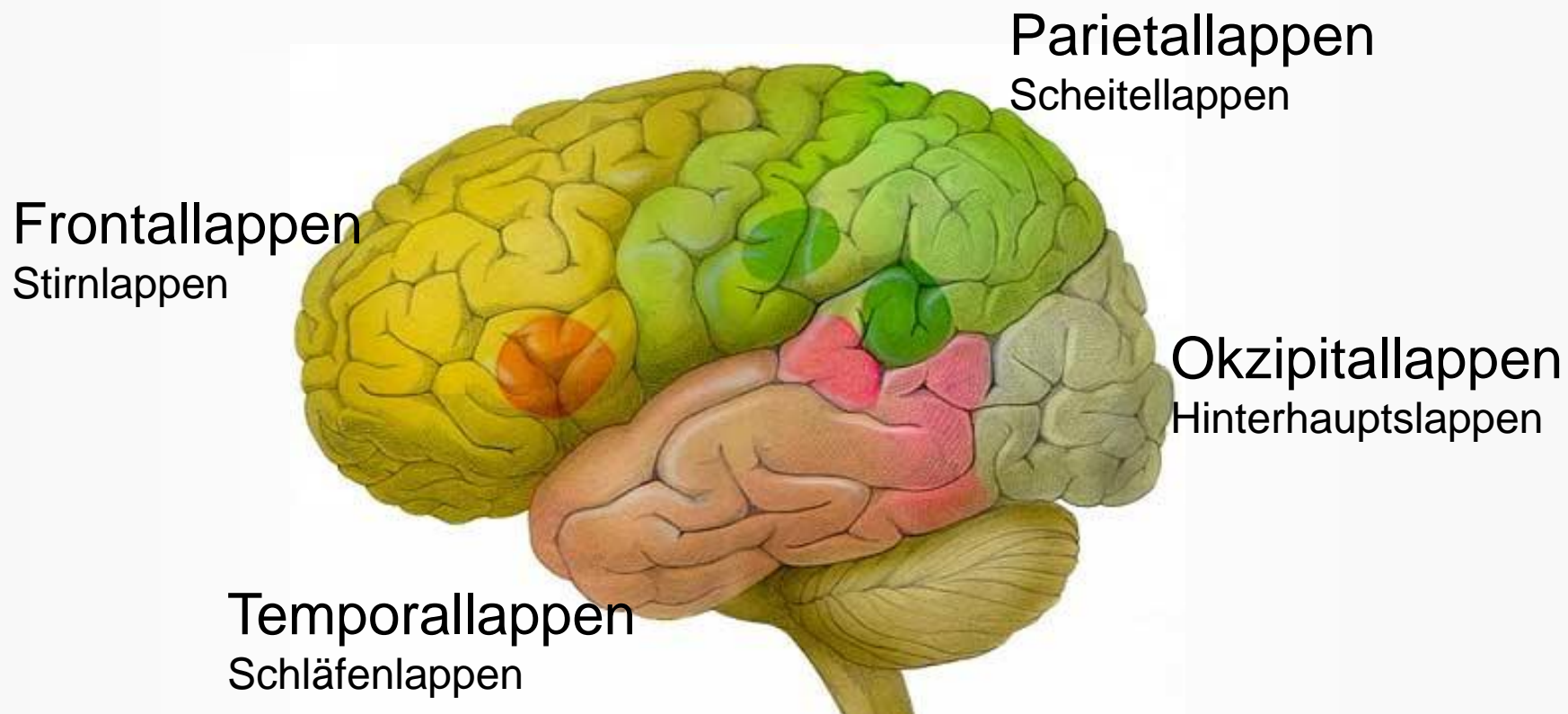


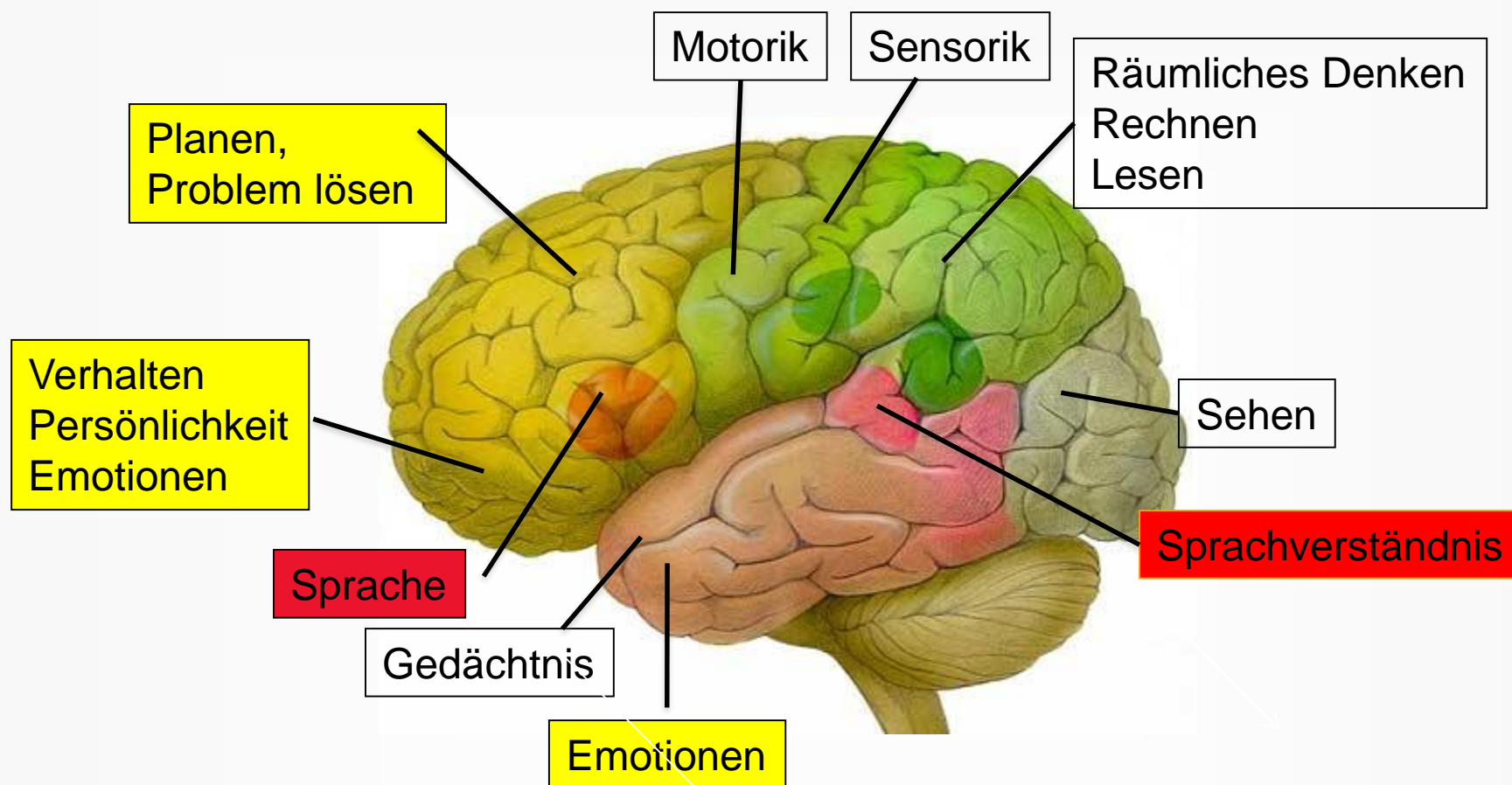
Lewy-Körperchen-Krankheit

- **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



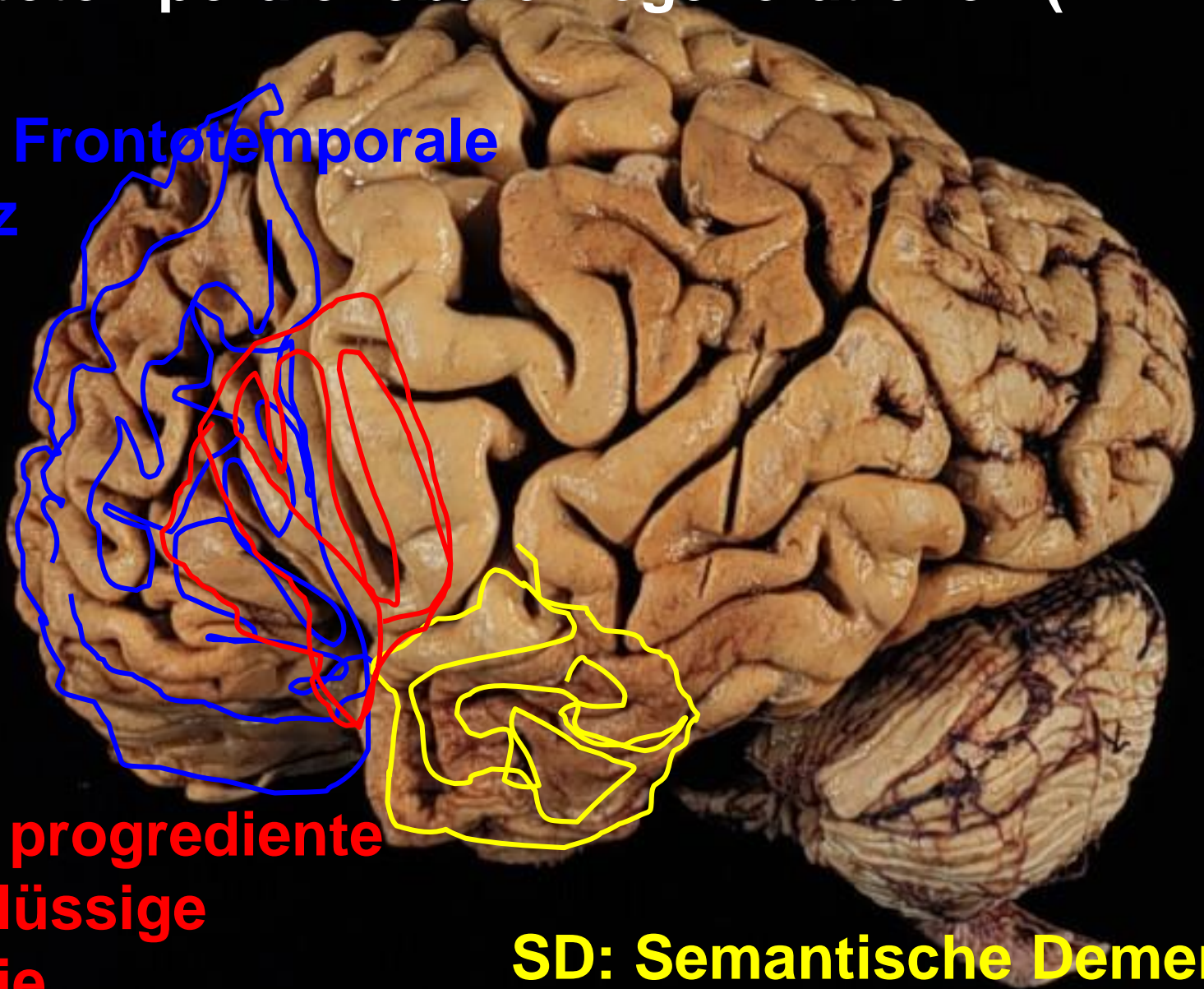


Frontotemporale Degeneration



Frontotemporale lobäre Degenerationen (FTLD)

**bvFTD: Frontotemporale
Demenz**



**PNFA: progrediente
nicht-flüssige
Aphasie**

SD: Semantische Demenz

FTLD: Häufigkeit

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

FTLD: Demographische Daten

	N	% männlich	Alter bei Krankheitsbeginn	
			Mittelwert	Min - Max
bvFTD	78	66%	58,6	37 - 81
SD	20	70%	61,1	57 - 74
PNFA	17	60%	66,4	44 - 83
FTLD gesamt	115	65%	60,2	21 - 83

FTLD: nicht - genetische Risikofaktoren

?

FTLD: nicht - genetische Risikofaktoren

?

FTLD: genetische Risikofaktoren

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

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%

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 (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)

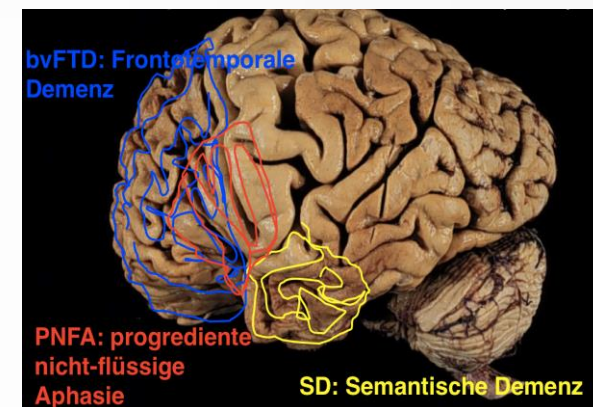
- F.1. Exekutives Defizit
- F.2. Relativ gut erhaltenes episodisches Gedächtnis
- F.3. Relativ gut erhaltene visuell-räumliche Fähigkeiten





Semantische Demenz

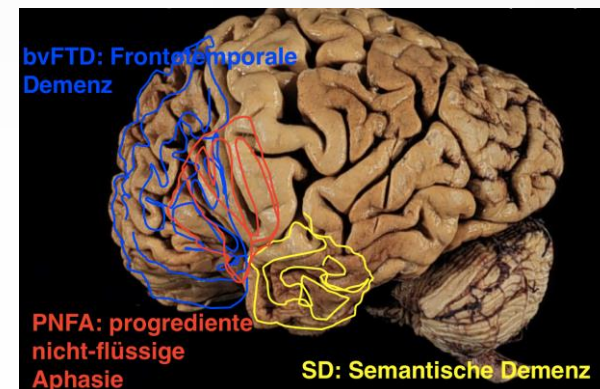
- Verlust des Wissens um die Bedeutung von Wörtern, Namen, Objekten,...
- Sprachstörung
 - Sprachverständnis beeinträchtigt
 - Reduktion des Wortschatzes „Dings“
 - Wortfindungsstörungen
 - Flüssige Sprache, grammatikalisch korrekt
- Störung der Perzeption
 - Unfähigkeit, Gesichter oder Gegenstände zu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



Progrediente nicht-flüssige Aphasie

- Ausgeprägte Wortfindungsstörungen
- Angestrengte Sprache, lange Pausen
- Grammatikalische Fehler
- Stottern oder Sprechapraxie
- Gestörtes Nachsprechen
- Probleme beim Lesen und Schreiben
- Phonematische Paraphasien, Sprechstörung
- Initial ungestörtes Sprachverständnis

- Krankheitseinsicht - Depressionen
- Verhaltensauffälligkeiten erst später im Verlauf



Differentialdiagnostische Überlegungen

Differentialdiagnostische Überlegungen

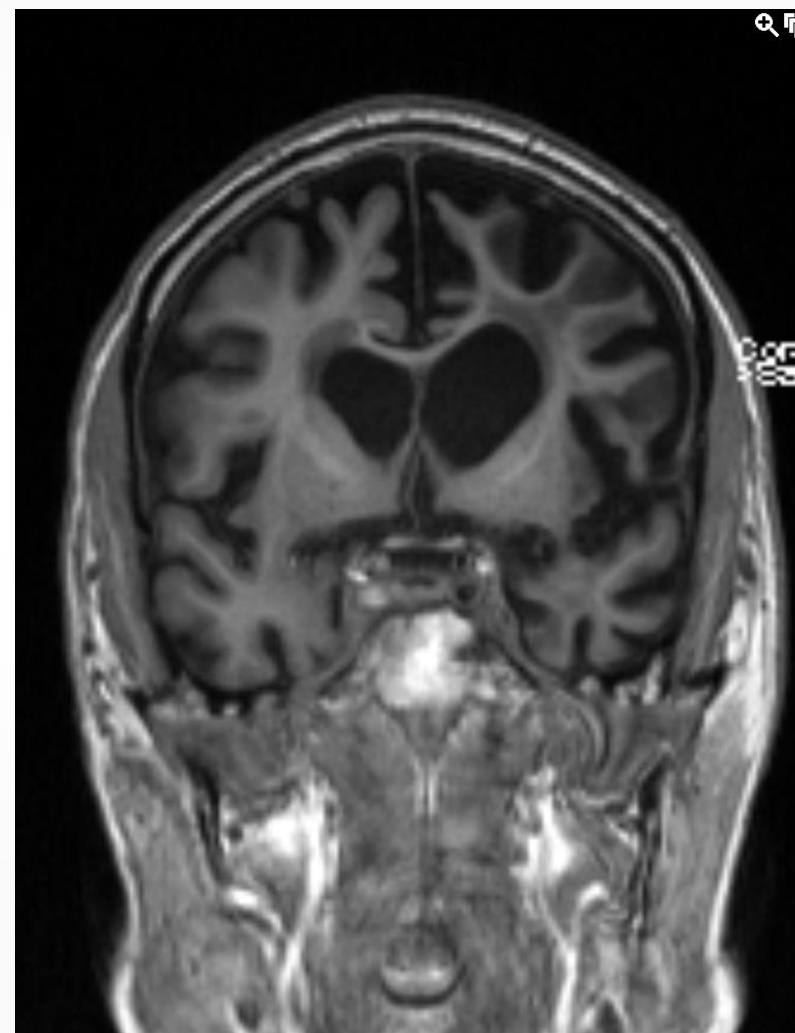
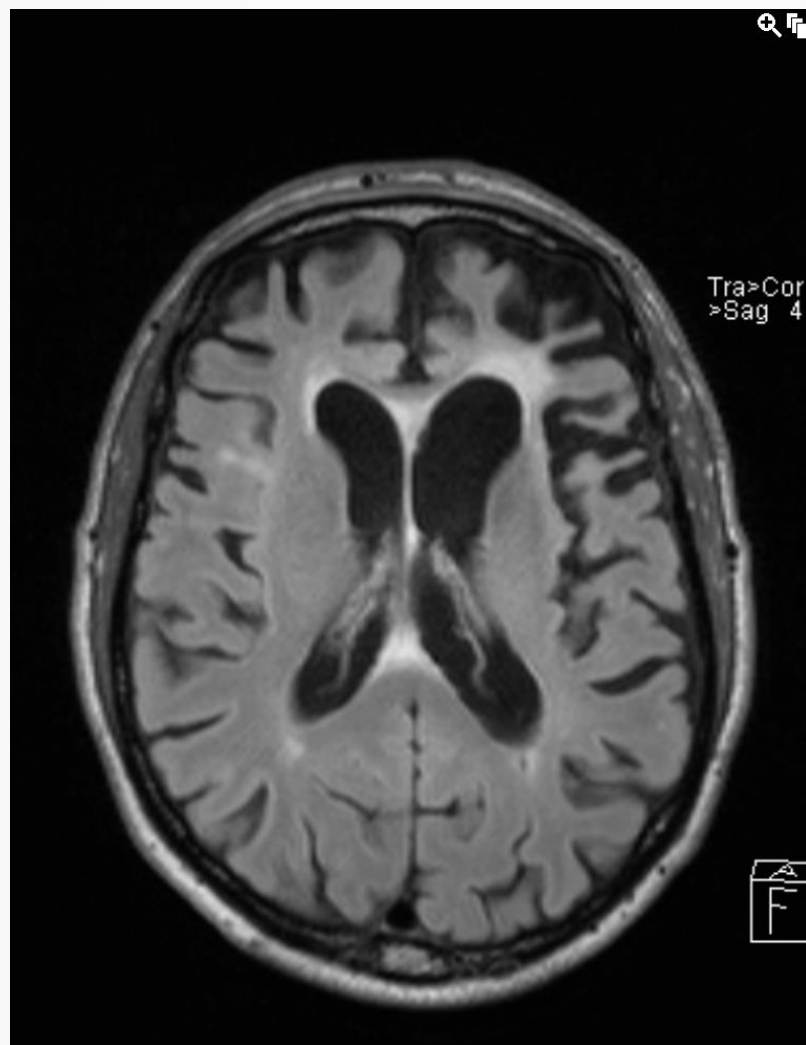
- Depression
- Schizophrenie
- Alkoholsucht

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

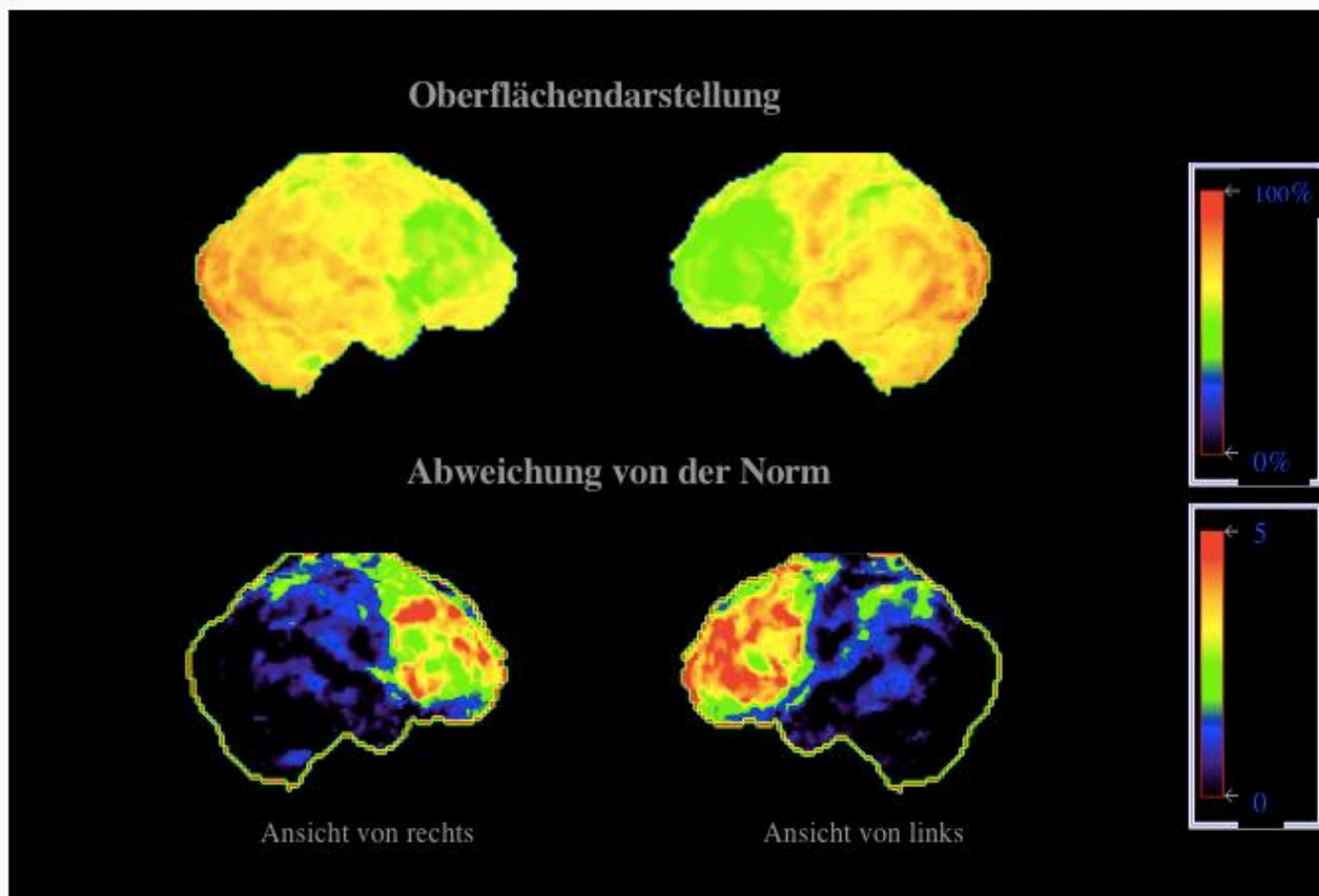
Diagnostik

- 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



Interview betroffener Angehöriger (N=94)



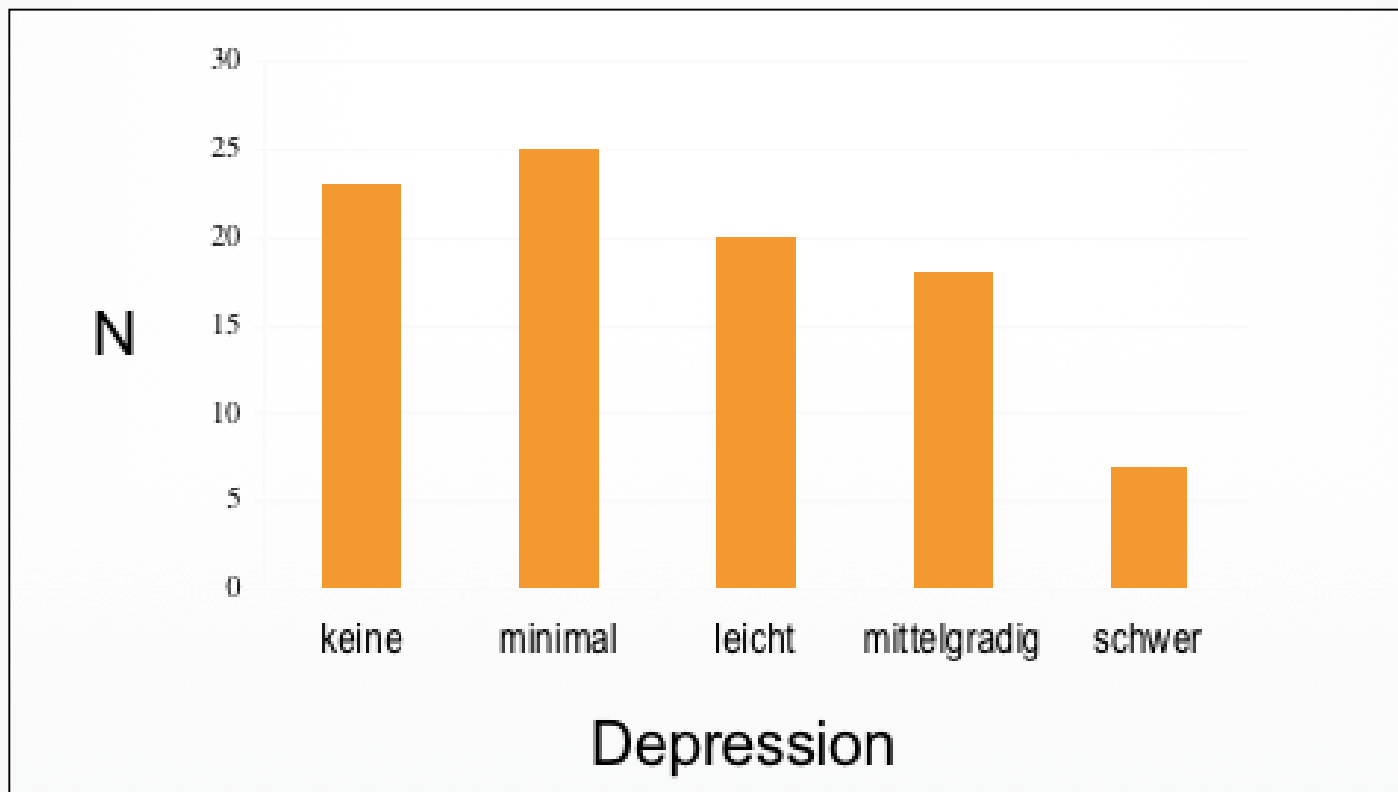
Klinikum rechts der Isar



Technische Universität München

**Fragebogen für ANGEHÖRIGE von Patienten mit
Frontotemporaler Demenz: Probleme und Unterstützungsbedarf**

Belastungserleben der Angehörigen



Einflussfaktoren Depression

Angehörige	BDI-II
Geschlecht	$p = 0,001^*$ (w > m)
Alter ((Ehe-) Partner)	$r = -0,315$; $p = 0,006^*$
Beziehung (Partner vs. Kinder)	$p = 0,294$
Zeitaufwand Betreuung (h/d)	$r = 0,102$ $p = 0,384$
Angehöriger lebt mit Pat. zusammen (j/ n)	$p = 0,572$
Patient	
Geschlecht	$p = 0,002^*$ (m > w)
Alter	$r = -0,195$; $p = 0,061$
Alter bei Beginn der Erkrankung	$r = -0,207$, $p = 0,047^*$

Einflussfaktoren Depression

	BDI-II
Pflegestufe 1, 2, 3	$r = 0,058$ $p = 0,591$
Lebt im Heim (ja/ nein)	$p = 0,304$
Anzahl der aktuell in die Betreuung involvierten Personen	$r = -0,065$ $p = 0,535$
Ausmaß der Beziehungsveränderung	$p = 0,001^*$
Geldmangel	$p = 0,069$

Einflussfaktoren Depression

BDI-II	
Bettlägerigkeit	Egoismus
	Aggressivität
	Suchtverhalten
	Vermindertes Schlafbedürfnis

Bedarf: 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

Online- Ratgeber für Angehörige von Menschen mit Demenz im jüngeren Lebensalter

Medizi-
nische
Aspekte



Häufige
Probleme u.
Lösungen



Schwierige
Verhaltens-
änderungen



Probleme
in der
Familie



Hier finden
Sie Hilfe



Für sich
selbst
sorgen



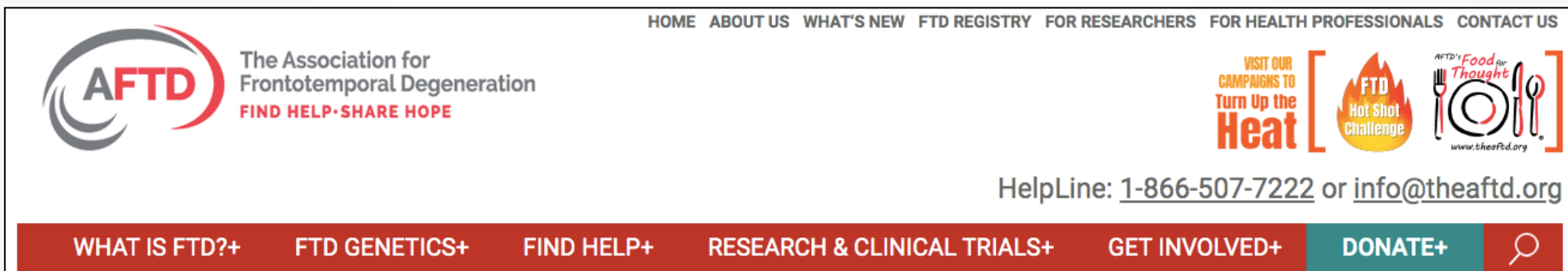
<https://www.deutsche-alzheimer.de/angebote-zur-unterstuetzung/ratgeber-zu-demenz-bei-juengeren-menschen>



Deutsche Alzheimer
Gesellschaft e.V.
Selbsthilfe Demenz

Weitere Unterstützungsmöglichkeiten

- www.theaftd.org



The screenshot shows the header of the AFTD website. At the top right, there is a navigation menu with links: HOME, ABOUT US, WHAT'S NEW, FTD REGISTRY, FOR RESEARCHERS, FOR HEALTH PROFESSIONALS, CONTACT US. On the left is the AFTD logo with the text "The Association for Frontotemporal Degeneration" and "FIND HELP • SHARE HOPE". To the right of the logo are two campaign logos: "VISIT OUR CAMPAIGNS TO Turn Up the Heat" and "FTD Hot Shot Challenge". Below these is the "AFTD's Food for Thought" logo. At the bottom right of the header is the text "HelpLine: 1-866-507-7222 or info@theaftd.org". Below the header is a dark red navigation bar with white text links: WHAT IS FTD?+, FTD GENETICS+, FIND HELP+, RESEARCH & CLINICAL TRIALS+, GET INVOLVED+, DONATE+, and a search icon.

- www.deutsche-alzheimer.de

Frontotemporale Demenz



The product card features a brochure cover on the left. The cover has a blue and orange header with the text "P PRAKTISCHE HILFEN für den Alltag" and "Frontotemporale Demenz". Below the text is a photograph of a person walking. At the bottom of the cover is a shopping cart icon. To the right of the cover is the following text:

Frontotemporale Demenz

Die Frontotemporale Demenz (FTD) ist eine relativ seltene Form der Demenz, die oft schon vor dem 60. Lebensjahr auftritt. Eine Broschüre von Ärztin Prof. Dr. Janine Diehl-Schmid (München) und der Juristin Bärbel Schönhof.

Jetzt im Shop bestellen 

4,00 € (inklusive Versand),
als PDF 3,00 €



Herausforderung für die Pflege: Frontotemporale Demenz

Online-Fachtagung

Freitag, 3. Dezember 2021 von 9:30 – 13:30 Uhr

Menschen mit einer Frontotemporalen Demenz (FTD) und ihre Angehörigen finden häufig keine für sie angemessene Unterstützung. Anfangs brauchen die Erkrankten meist nur jemanden, der ihnen hilft, ihren Alltag zu planen und zu strukturieren. Eine solche „persönliche Assistenz“ oder tagesstrukturierende Angebote gibt es jedoch (bislang) nicht. Später, wenn der Unterstützungsbedarf mehr wird, lehnen Tagespflegen und stationäre Einrichtungen eine Aufnahme meist ab: Menschen mit FTD entsprechen oft nicht dem Durchschnittsalter der Pflegebedürftigen in Tagespflegen und stationären Einrichtungen – viele sind unter 65 Jahren und körperlich fit. Zudem fehlen Pflegekräften Konzepte im Umgang mit den Erkrankten.

Die Tagung will ermutigen, die Herausforderung FTD anzunehmen. Sie will Pflegende und Angehörige miteinander ins Gespräch bringen und Strategien zu Kommunikation und Umgang vermitteln: Denn Menschen mit FTD und ihre Angehörigen dürfen nicht allein gelassen werden.

Seien Sie herzlich willkommen!

Programm:

09:30 Uhr	Begrüßung <i>Susanna Saxl, Deutsche Alzheimer Gesellschaft e. V., Berlin</i>
09:40 Uhr	Mein Vater erkrankte an FTD <i>Melanie Liebsch</i>
09:55 Uhr	Frontotemporale Demenz – Medizinischer Überblick und Besonderheiten der medikamentösen Therapie <i>Prof. Dr. Janine Diehl-Schmid, Klinikum rechts der Isar der TU München</i>
10:45 Uhr	Wenn es zu Hause nicht mehr geht ... <i>Tatjana Kramer</i>
11:00 Uhr	Den Alltag gestalten – Gesprächsrunde mit Pflegekräften <i>Annette Arand, wohlBEDACHT e. V., München</i>
11:30 Uhr	Pause
12:00 Uhr	Was braucht es für die Pflege von Menschen mit FTD? <i>Annette Arand, Beratungsstelle für seltene Demenzerkrankungen, München</i>
12:30 Uhr	Begleiterscheinungen bei FTD – besondere Herausforderungen für die Pflege <i>Sonja Brandtner, Tagespflege RosenGarten, München</i>

Fortsetzung: Programm, Moderation, Anmeldung und Veranstalter »

Medikamentöse Therapie

Medikamentöse Therapie: kausal

- Therapien werden aktuell für genetische Subtypen der FTLD entwickelt.

Medikamentöse Therapie: symptomatisch

- Antidepressiva
- Sedativa (Lorazepam, Tavor)
- Antipsychotika/ Neuroleptika

Antipsychotika

Substanz	Tagesdosis bei älteren Pat.
Klassische (first generation) Antipsychotika (alle für Demenz zugelassen)	
Melperon ² / ₁ Eunerpan [®]	25 ² / ₁ 100 ¹ / ₁ mg
Pipamperon ² / ₁ Dipiperon [®]	25 ² / ₁ 100 ¹ / ₁ mg
Prothipendyl ² / ₁ Dominal [®]	40 ² / ₁ 80 ¹ / ₁ mg
Promethazin ² / ₁ Atosil [®]	12,5-25 ¹ / ₁ mg
Sulpirid ² / ₁ Dogmatil [®]	50 ² / ₁ 100 ¹ / ₁ mg
Haloperidol ² / ₁ Haldol [®]	0,5 ² / ₁ 3 ¹ / ₁ mg
Atypische (second generation) Antipsychotika (nur Risperidon zugelassen)	
Risperidon ² / ₁ Risperdal [®]	0,5 ² / ₁ 2 ¹ / ₁ mg
Olanzapin ² / ₁ Zyprexa [®]	2,5 ² / ₁ 5 ¹ / ₁ mg
Aripiprazol ² / ₁ Abilify [®]	5 ² / ₁ 10 ¹ / ₁ mg
Quetiapin ² / ₁ Seroquel [®]	12,5 ² / ₁ 150 ¹ / ₁ mg

Nicht-medikamentöse Therapie

- Zunächst Ursachensuche (Schmerzen, Überforderung, Unterforderung u.v.m.), 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

