

# 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**

Mikroangiopathisch/ hypertensiv  
Makroangiopathisch  
Amyloidangiopathie  
CADASIL  
Vanishing white matter disease

## **Vaskulitis**

Primäre Angiitis des ZNS  
Riesenzellerarteriitis  
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

## **Endokrinoopathien**

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

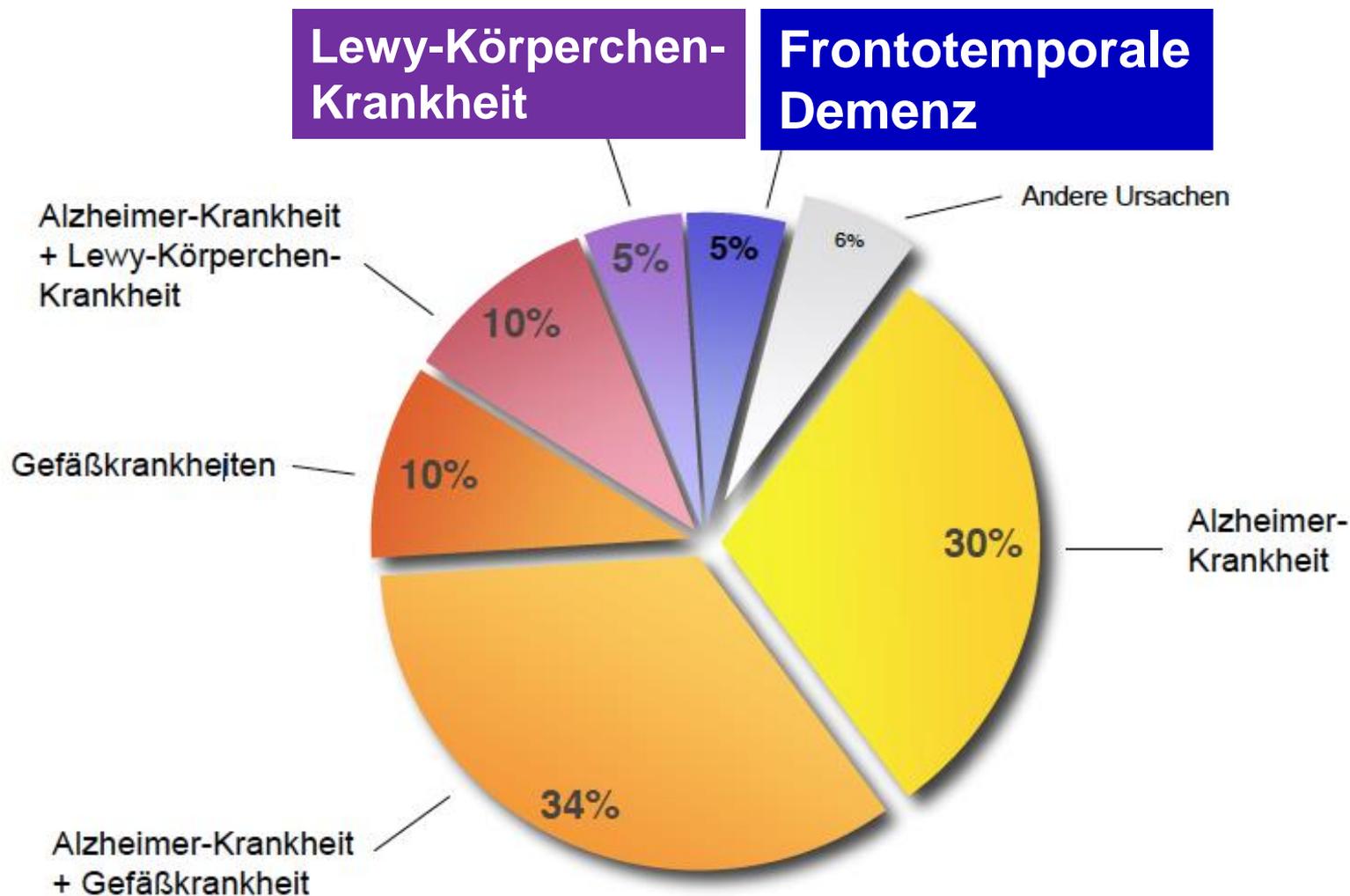
## **Alkoholfolgeerkrankungen**

Morbus Korsakov  
Alkoholdemenz

## **Weiteres**

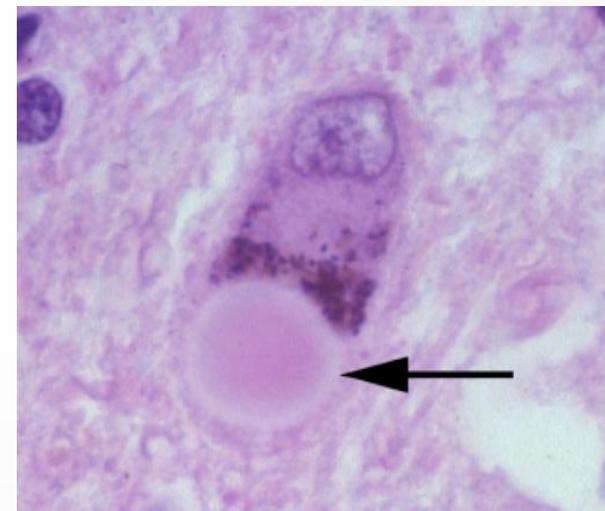
Depression  
Schlafapnoe  
Transiente globale Amnesie  
Normaldruckhydrozephalus  
Sinusvenenthrombose  
Temporallappenepilepsie  
Transiente epileptische Amnesie

## Ursachen

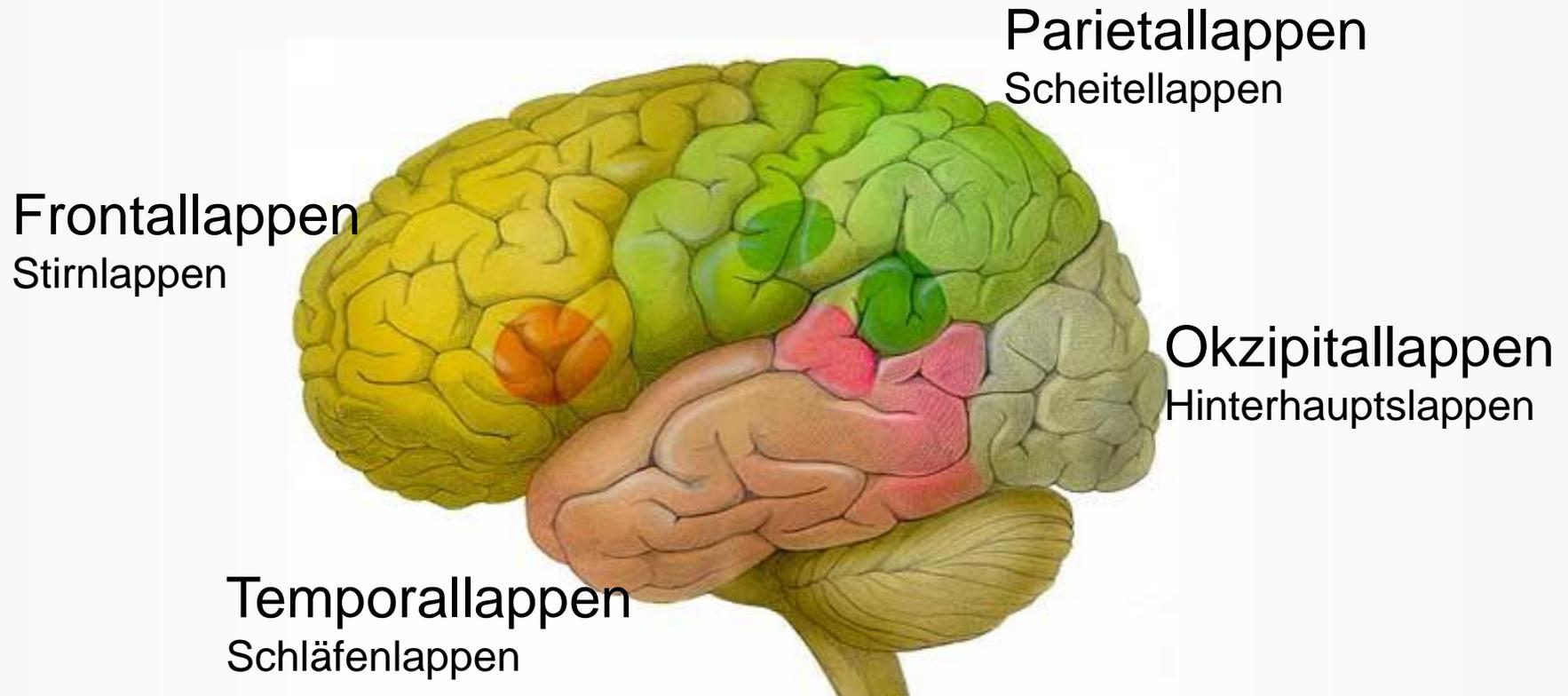


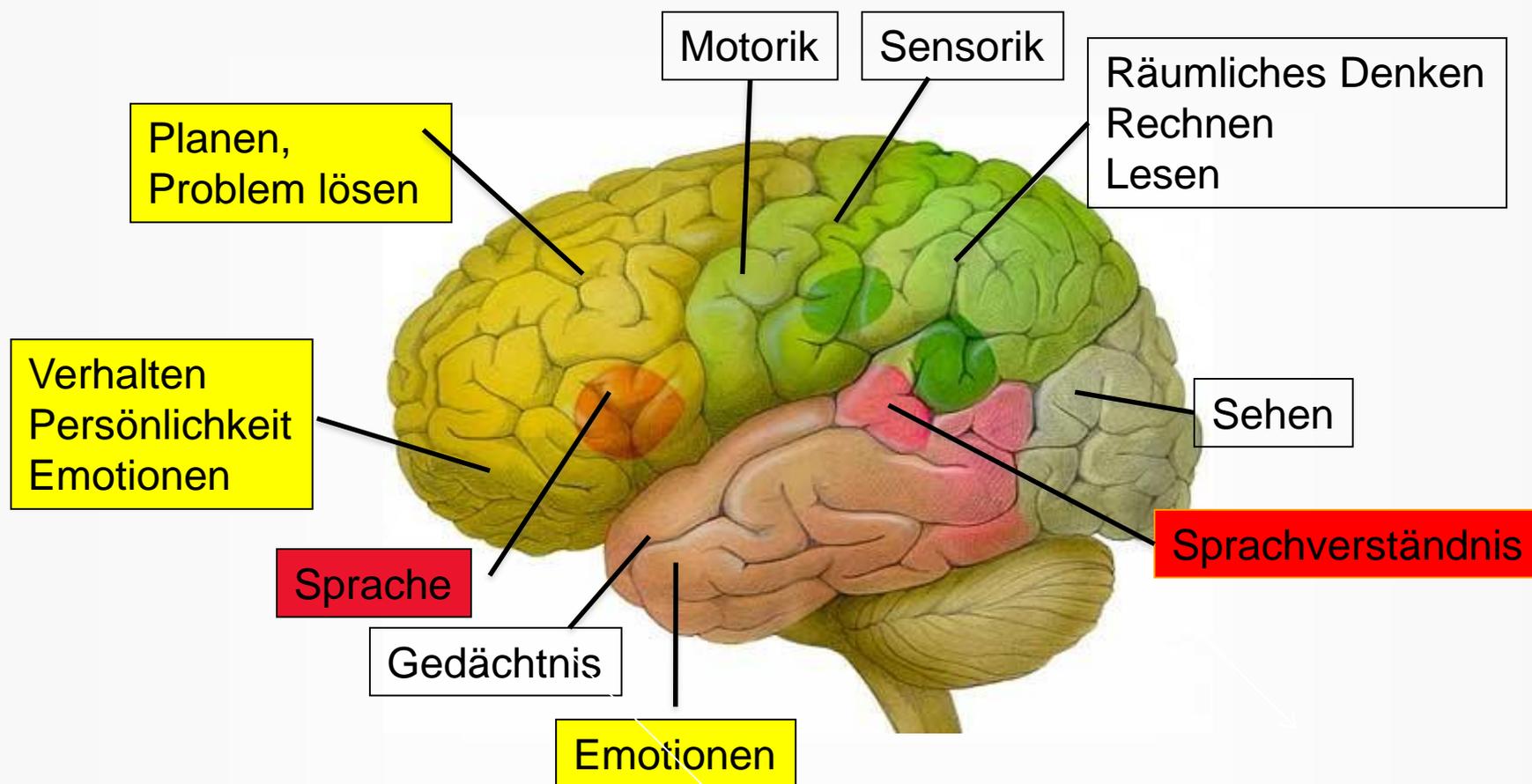
## Lewy-Körperchen-Krankheit

- **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



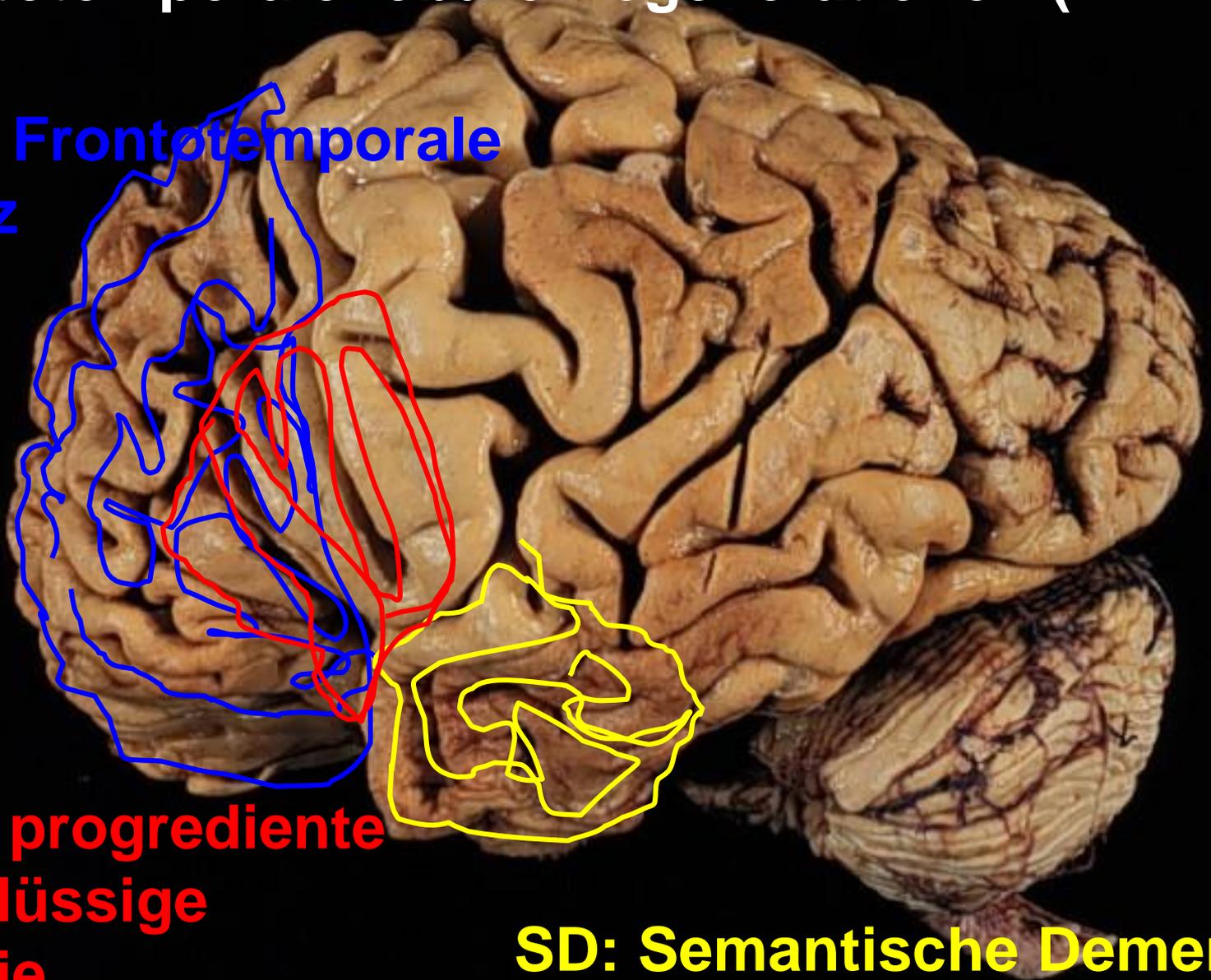


# Frontotemporale Degeneration



# 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
<b>bvFTD</b>	78	66%	58,6	37 - 81
<b>SD</b>	20	70%	61,1	57 - 74
<b>PNFA</b>	17	60%	66,4	44 - 83
<b><i>FTLD gesamt</i></b>	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)

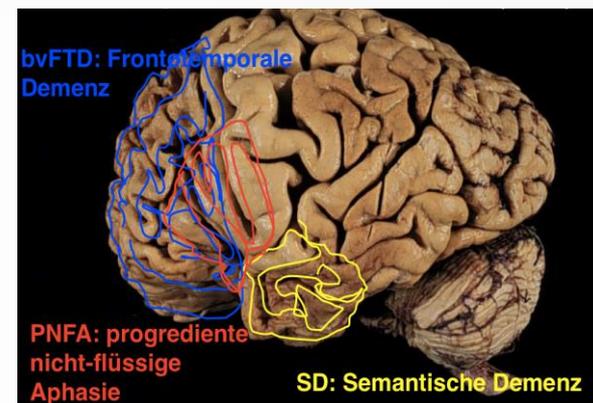
- F.1. Exekutives Defizit
- F.2. Relativ gut erhaltenes episodisches Gedächtnis
- F.3. Relativ gut erhaltene visuell-räumliche Fähigkeiten





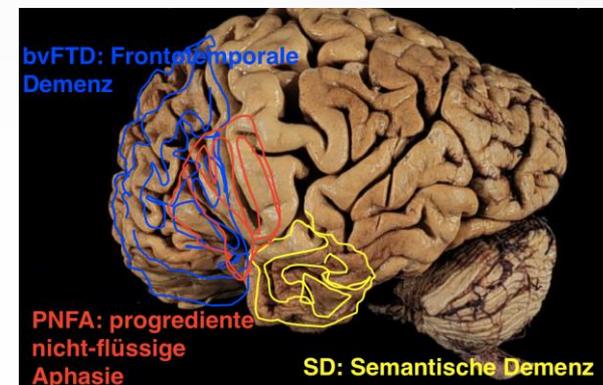
## Semantische Demenz

- 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

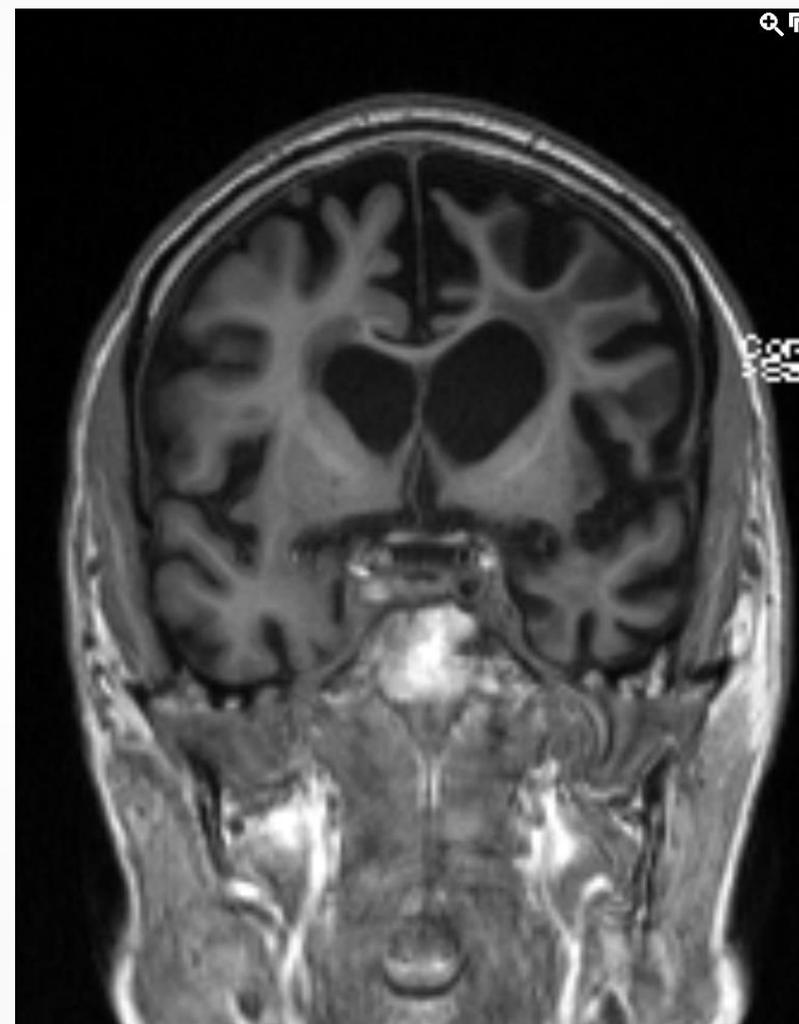
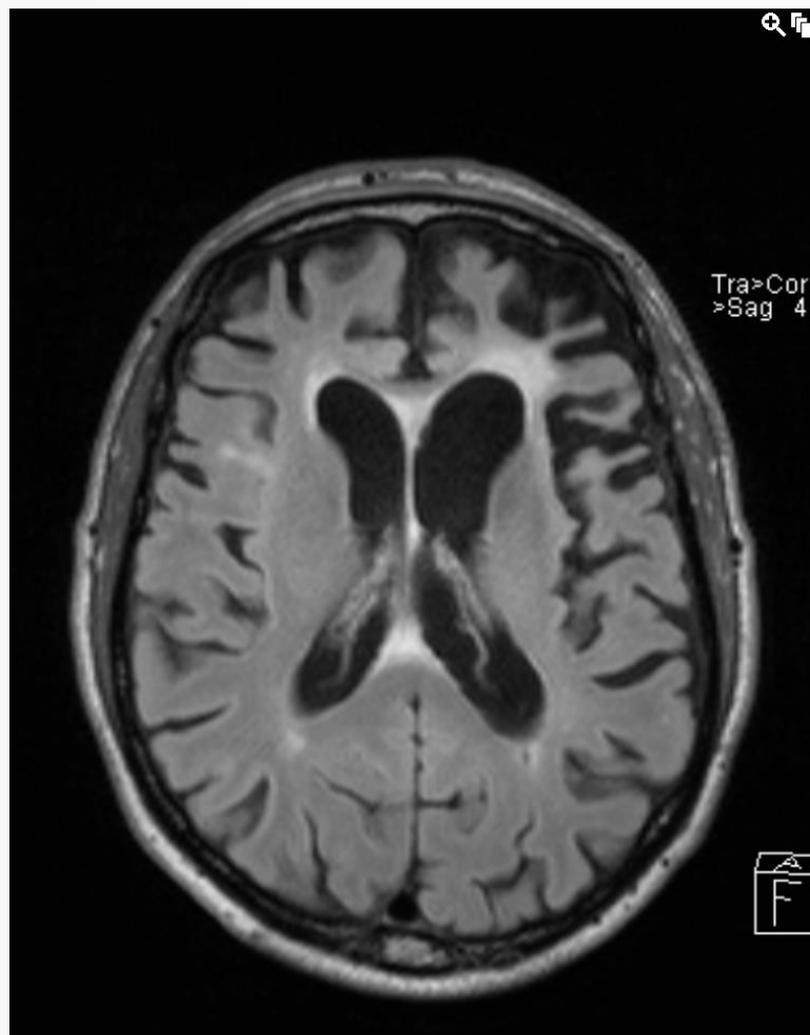
# Differentialdiagnostische Überlegungen

- Depression
- Schizophrenie
- Alkoholsucht
  
- Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)
- Corticobasale Degeneration
- Progressive supranukleäre Blickparese

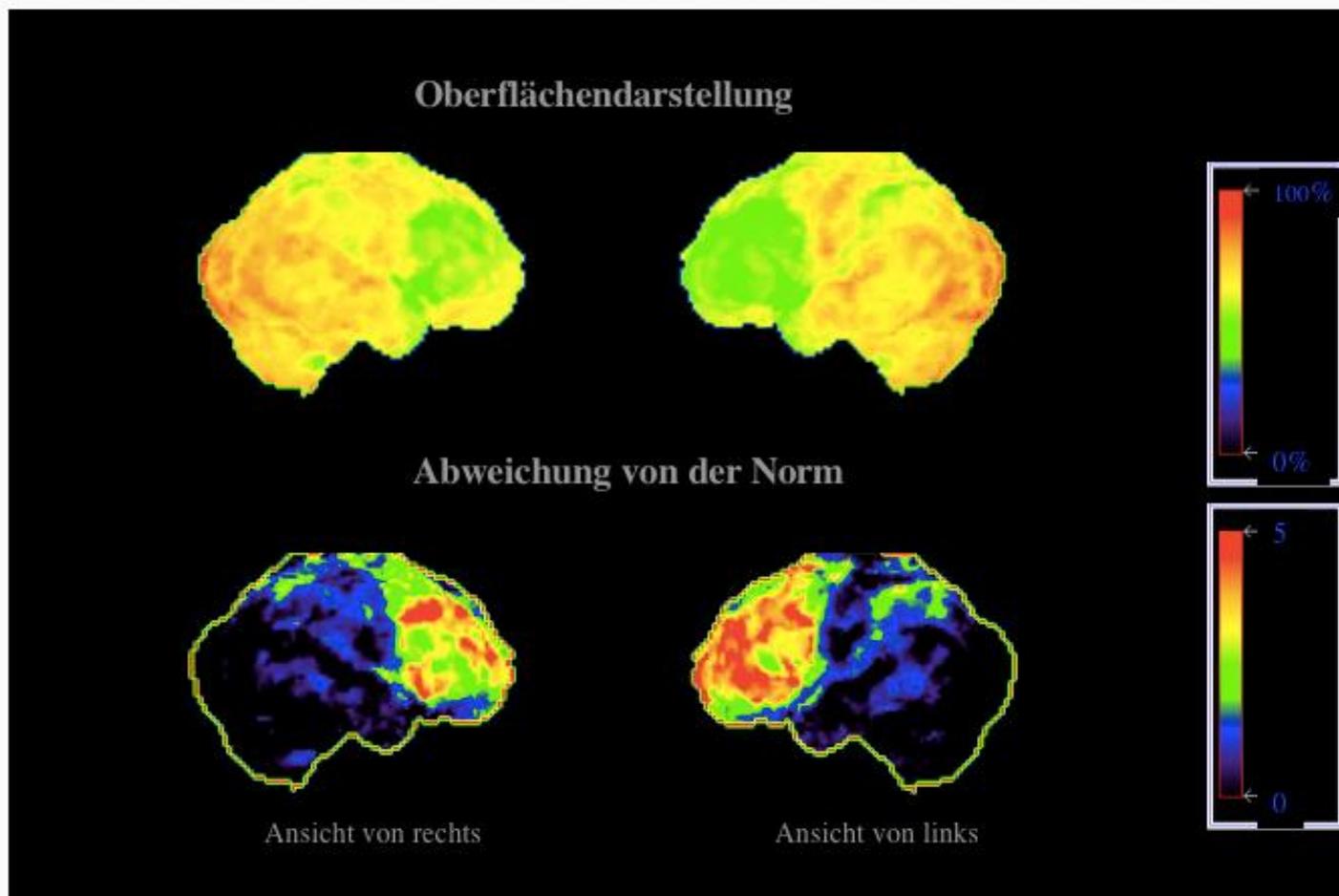
## Diagnostik

- 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



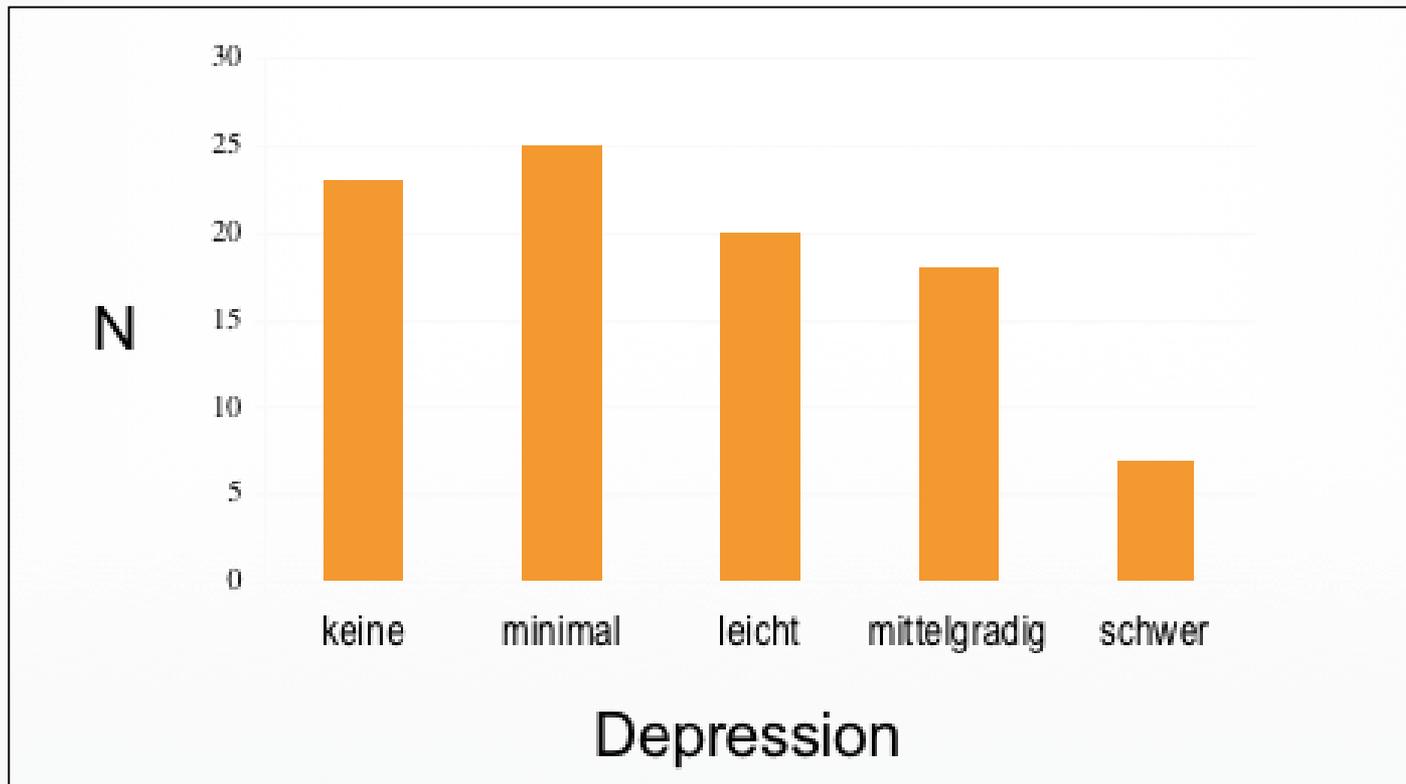
Technische Universität München

---

**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



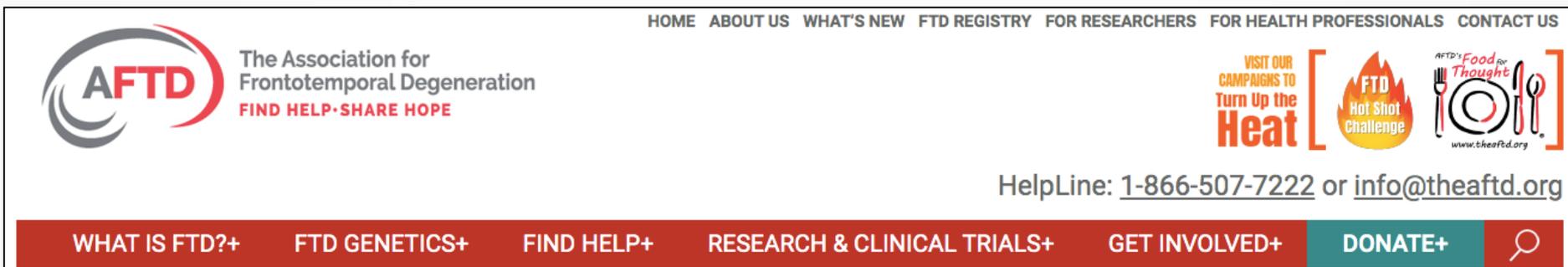
<https://www.deutsche-alzheimer.de/angebote-zur-unterstuetzung/ratgeber-zu-demenz-bei-juengeren-menschen>



Deutsche Alzheimer  
Gesellschaft e.V.  
**Selbsthilfe Demenz**

## Weitere Unterstützungsmöglichkeiten

- [www.theaftd.org](http://www.theaftd.org)



The screenshot shows the header of the AFTD website. At the top, there is a navigation menu with links: HOME, ABOUT US, WHAT'S NEW, FTD REGISTRY, FOR RESEARCHERS, FOR HEALTH PROFESSIONALS, and CONTACT US. On the left is the AFTD logo with the text "The Association for Frontotemporal Degeneration" and the tagline "FIND HELP • SHARE HOPE". On the right, there 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, the text "HelpLine: 1-866-507-7222 or info@theaftd.org" is displayed. 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+", and "DONATE+", followed by a magnifying glass icon.

- [www.deutsche-alzheimer.de](http://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. A shopping cart icon is overlaid on the bottom right of the brochure image. To the right of the image, the text reads: "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." Below this text is a red button that says "Jetzt im Shop bestellen" with a right-pointing arrow. At the bottom, the price is listed as "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.
<b>Klassische (first generation) Antipsychotika (alle für Demenz zugelassen)</b>	
Melperon <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Eunerpan <sup>®</sup>	25 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 100 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Pipamperon <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Dipiperon <sup>®</sup>	25 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 100 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Prothipendyl <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Dominal <sup>®</sup>	40 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 80 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Promethazin <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Atosil <sup>®</sup>	12,5-25 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Sulpirid <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Dogmatil <sup>®</sup>	50 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 100 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Haloperidol <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Haldol <sup>®</sup>	0,5 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 3 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
<b>Atypische (second generation) Antipsychotika (nur Risperidon zugelassen)</b>	
Risperidon <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Risperdal <sup>®</sup>	0,5 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 2 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Olanzapin <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Zyprexa <sup>®</sup>	2,5 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 5 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Aripiprazol <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Abilify <sup>®</sup>	5 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 10 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> mg
Quetiapin <sup>2</sup> / <sub>1</sub> Seroquel <sup>®</sup>	12,5 <sup>2</sup> / <sub>1</sub> 150 <sup>1</sup> / <sub>1</sub> 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](http://www.decide.bayern)



Festhalten,  
  
was verbindet.  
*Bayerische Demenzstrategie*

gefördert durch  
Bayerisches Staatsministerium für  
Gesundheit und Pflege

