



Nachlese | Mit Demenz leben | 23. September 2020 Herausforderung Frontotemporale Demenz

Frontotemporale Demenz – ein Fallbeispiel

Frau G., Jahrgang 1958, war eine lebensstüchtige Frau: verheiratet, zwei Kinder und erfolgreich als Heilpädagogin und Unternehmerin tätig. Nach dem Auszug des jüngeren Kindes im Jahr 2016 entwickelte sie Schlafstörungen, Depressionen und irrationale Ängste, für die Fachärzte im Verlauf von zwei Jahren unter anderem Allergien und Burnout als Ursache diagnostizierten. 2018 zeigten sich erste Probleme im Alltag, etwa kleinere Unfälle mit Auto und Fahrrad. Ihr Verhalten wurde „merkwürdig“, sie hatte kein Interesse mehr an ihrer Familie, ihr Blick wurde leer. Den Mitmenschen gegenüber zeigte sie Distanzlosigkeit und mangelnde Einfühlung und sie konnte ihre Impulse nicht kontrollieren. Eine „normale“ Alltagsbewältigung gelang immer schlechter, was vom Umfeld jedoch lange Zeit nicht gesehen oder ignoriert wurde.

Im April 2019 besuchte sie erstmals die Gedächtnissprechstunde, aber erst im Dezember desselben Jahres wurde ein Verdacht auf Frontotemporale Demenz erstmalig schriftlich festgehalten. Seitdem verschlechterte sich der Zustand von Frau G. gravierend. Mittlerweile lebt sie im Pflegeheim und benötigt 24 Stunden Betreuung sowie Pflege, wie es auch bei einer Patientin mit schwerer Parkinson-Erkrankung der Fall wäre.



Diesen Fall schilderte Dr. Sarah Anderl-Straub, Psychologin in der Abteilung Neuropsychologie der Universität Ulm, als sie am 23. September 2020 zu Gast im Treffpunkt 50plus Rotebühlplatz in Stuttgart war. Sie informierte über *Frontotemporale lobäre Degenerationen (FTLD)*, welche außer FTD in der Verhaltensvariante auch Sprachstörungen und weitere Diagnosen einschließen. Kompetent gab sie Auskunft über die jeweiligen Diagnosemöglichkeiten sowie Therapien und Medikamentenentwicklungen.

Das Fallbeispiel zeigt vieles, was für Frontotemporale Demenz (FTD) in der Verhaltensvariante typisch ist:

- FTD tritt meistens vor dem 60. Lebensjahr auf.
- Es kann Jahre dauern, bis die richtige Diagnose gestellt wird.
- Die Erkrankten funktionieren oft noch längere Zeit im Berufsleben, haben keine Krankheitseinsicht und fahren weiterhin Auto.
- Mit dem Fortschreiten der Krankheit belastet das Verhalten Angehörige und Pflegekräfte stark.



Schädigungen des Gehirns haben Verhaltensänderungen zur Folge

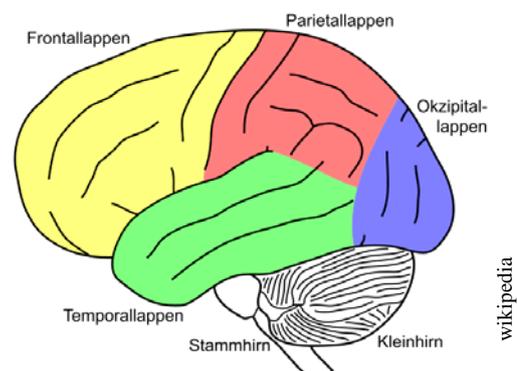
Wie stark eine Verletzung des Gehirns das Verhalten verändern kann, zeigte erstmals der Unfall des Schienenarbeiters *Phineas Gage* im Jahre 1848. Nachdem eine Eisenstange seinen Schädel und das Frontalhirn durchbohrt hatte, kam es bei ihm zu Persönlichkeitsveränderungen. Der zuvor besonnene und verträgliche Mann wurde impulsiv, respektlos und in seinen Stimmungsschwankungen für sein Umfeld sehr herausfordernd. Zudem gelang es ihm kaum noch, Pläne für die Zukunft machen. Erstmals in der Geschichte nahmen Wissenschaftler damals an, dass im Gehirn der Sitz der Persönlichkeit sein muss.

Die Erkenntnis, dass Gehirn und Verhalten zusammenhängen, führte anfangs jedoch auch zu Fehlschlüssen. So entwickelte etwa der deutsche Arzt *Franz-Joseph Gall* (1758-1828) die phrenologische Lokalisationslehre, welche besagt, dass die Persönlichkeit eines Menschen an der Gesichtsform zu erkennen sei. Heute weiß man, dass das Gehirn und die Persönlichkeit sehr viel komplexer und deshalb Schädigungen schwer anzugehen sind. Für eine erfolgreiche Behandlung ist es erforderlich, an verschiedenen miteinander vernetzten Stellen im Gehirn etwas zu ändern.

Demenz ist nicht gleich Demenz: Alzheimer vs. FTD

Die Alzheimer Demenz ist mit 70% die häufigste Ursache degenerativer Demenzen. Vorzugsweise gehen bei **Alzheimer** Nervenzellen im **Schläfen- und im Scheitellappen** verloren. Die Krankheit beginnt im dort angesiedelten Hippocampus, wo aus Sinneseindrücken neue Erinnerungen gebildet und Affekte gesteuert werden. Der Hippocampus sorgt dafür, dass Informationen aus dem Kurzzeitgedächtnis ins Langzeitgedächtnis verlagert werden. Klinische Symptome von Alzheimer sind entsprechend Beeinträchtigungen in den Bereichen Gedächtnis, Sprache, Orientierung, Wahrnehmung, Alltagskompetenz, Denken und Handeln.

Im Vergleich zur Alzheimer Demenz ist die Frontotemporale Demenz vergleichsweise selten, man schätzt ihren Anteil an den degenerativen Demenzen auf 10 bis 15%. Befallen ist hier vor allem der **Frontallappen (Stirnappen)** des Gehirns, der als Sitz der Persönlichkeit und des Sozialverhaltens gilt sowie der **Temporallappen (Schläfenlappen)**. Bei FTD werden Hirnzentren zerstört, die für Emotionen, erlerntes Sozialverhalten und das Sprachvermögen zuständig sind. Die betroffenen Menschen haben in der Folge etwa wenig Empathie und können ihr Verhalten nicht beurteilen.





Die Folgen einer Schädigung bei FTD hängen im Einzelfall von der genauen Lokalisation in der Großhirnrinde ab. FTD kann ihren Ausgangspunkt an drei verschiedenen Stellen im Frontallappen haben, wobei sich jeweils andere Symptome zeigen:

- Bei Schädigung des dorsolateralen präfrontalen Kortex liegt das „dysexekutive Syndrom“ vor, d.h. die Exekutivfunktionen sind gestört. Zu beobachten ist eine Beeinträchtigung des Abstraktionsvermögens, Perseverationstendenzen (Beharrung), Arbeitsgedächtnisprobleme, Apathie und emotionale Verflachung.
- Eine Schädigung des medialen frontalen Kortex ist verbunden mit dem „akinetischen Syndrom“. Dieses zeigt sich in Apathie, vermindertem Sprech- und Bewegungsantrieb, Interesselosigkeit und Inkontinenz.
- Eine Schädigung des orbitofrontalen Kortex ist begleitet vom „disinhibierten Syndrom“ (Wegfall von Hemmungen), welches als Hyperaktivität, Zwangsverhalten und verminderte Impulskontrolle (Verlust sozialer Einsicht, Ablenkbarkeit, emotionale Labilität) sichtbar wird.

Die aktuelle klinische Klassifikation von FT(L)D

Kernsymptome der frontotemporalen (Lobär)Degeneration sind der aktuellen klinischen Klassifikation zufolge

- Störungen der Exekutivfunktionen, d.h. der kognitiven Fähigkeiten, die für die Kontrolle und Regulierung komplexen Verhaltens erforderlich sind
- fortschreitende Verhaltens- und Sprachstörungen
- emotionale Abflachung
- Einsichtsverlust
- Enthemmung und Rücksichtslosigkeit gegenüber den Bedürfnissen anderer.

In der Bildgebung wird eine Frontotemporale Atrophie (Verkümmerung des Gehirns im Bereich von Stirn und Schläfe) diagnostiziert.

Um welche Variante es sich handelt, wird durch Verhaltensbeobachtung, neuropsychologische Tests und Bildgebung mit Computertomografie oder Magnetresonanztomografie festgestellt. Die Diagnose schließt auch die Familienanamnese ein, bei 30 - 50% ist diese positiv. Die Patienten werden eingeteilt in solche mit vorrangig Verhaltensauffälligkeiten (Verhaltensvariante) und solche, bei denen Sprachstörungen (Aphasien) im Vordergrund stehen.

Verhaltensvariante der FTD

Das Wesen der Erkrankten ändert sich, sie sind schon früh antriebs- und teilnahmslos. Herausragendes Symptom ist eine frühe Enthemmung, die sich als sozial unangemessenes Verhalten und nachlassender Anstand u.a. mit Distanzlosigkeit äußert. Sie verlieren Anteilnahme und Einfühlungsvermögen auch gegenüber Familienmitgliedern.

Schon früh tritt wiederkehrend zwanghaft anmutendes Verhalten auf. Dazu gehört verändertes Essverhalten: nicht essbare Dinge in den Mund zu stecken oder zu essen, zu viel oder zu



wenig zu essen, vermehrter Alkohol- oder Nikotinkonsum. Im Verlauf kommt es zu Gedächtnis- und Aufmerksamkeitsstörungen.

Der Umgang mit den Erkrankten ist für die Angehörigen besonders belastend und sie wissen häufig nicht, wie sie damit umgehen sollen. Die Referentin berichtete, dass Angehörige sich etwa beklagen, dass die betroffene Person wildfremde Menschen anspricht oder in fremde Gärten läuft. Erschwert wird die Situation dadurch, dass es oft längere Zeit bis zu einer Diagnosestellung dauert. Die betroffenen Menschen können über einen gewissen Zeitraum noch eine unauffällige Fassade aufrechterhalten, gehen oft noch zur Arbeit und fahren Auto, obwohl sie das nicht mehr sollten.

Für die Diagnose müssen mindestens drei der genannten Symptome zutreffen. Die Befragung der Angehörigen und die Beobachtung dieser Verhaltensänderungen wird ergänzt durch Bildgebungsverfahren zum Nachweis des Schwundes von Gehirnzellen sowie eine Biopsie. Zur Prüfung einer selektiven Aufmerksamkeit wird u.a. der Stroop Test (<https://de.wikipedia.org/wiki/Stroop-Effekt>) eingesetzt.

Bei der eingangs geschilderten Krankengeschichte lagen im März 2020 folgende Befunde vor:

- mittelgradige Erweiterung der äußeren und inneren Liquorräume (...), globale bifrontal betonte Hirnatrophie (durch Magnetresonanztomographie diagnostiziert)
- psychomotorische Verlangsamung mit Hinweisen auf deutliche „frontale“ Funktionsstörungen (z.B. Echolalie)
- wiederholte Sturzereignisse mit teilweise schweren Verletzungen

Die primär progrediente Aphasie

Die folgenden drei Varianten sind Aphasien, d.h. sie betreffen den Verlust des Sprechvermögens oder Sprachverstehens:

Nicht flüssige, agrammatische Variante

Das Sprechen ist angestrengt und stockend und wird deshalb als „nicht flüssig“ bezeichnet. Sätze können nicht grammatikalisch korrekt gebildet werden, der/die Sprecher/in kann keine komplexen Sätze bilden. Beim Schreiben werden Buchstaben durcheinandergebracht. Die Krankheit ist fortschreitend. Diagnostiziert wird mit Tests u.a. der Beurteilung des Schriftbildes und mit bildgebenden Verfahren.

Semantische Variante

Die Patienten sind u.a. beeinträchtigt im Benennen von Dingen und im Einzelwortverständnis (Semantik). Sie verlieren das Wissen über die Bedeutung von Wörtern und Gegenständen, vor allem für selten vorkommendes oder wenig vertrautes Material. Übergeordnete Begriffe können nicht zugeordnet werden.



Logopenische Variante

Hier kommt es u.a. zu Wortfindungsstörungen für Einzelworte in Spontansprache und Benennen, das Nachsprechen auf Satz- und Phrasenebene ist beeinträchtigt, Wörter oder Laute werden vertauscht. Bei längeren Sätzen kann die Bedeutung nicht mehr erschlossen werden.

Kombination von FTD mit motorischer Störung

Progrediente supranukleäre Blickparese: mit Parkinson verwandt. Willkürliche Blickzielbewegungen in eine bestimmte Richtung können nicht mehr ausgeführt werden.

Kortikobasales Syndrom: eine seltene neurodegenerative Erkrankung, welche durch vielseitige Dysfunktionen des motorischen Systems und kognitive Defizite gekennzeichnet ist.

FTD-ALS: Frontotemporale Demenz, die mit genetischer Mutation für Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) einhergeht.

Therapiemöglichkeiten

Bisher gibt es keine spezifische Therapie für Frontotemporale Demenz, doch können die Symptome in vielen Fällen gelindert werden. Antidementiva (die z.B. bei Alzheimer eingesetzt werden) sind jedoch unwirksam. Bevorzugt kommen nicht-medikamentöse Behandlungsmöglichkeiten infrage.

Nicht-medikamentöse Therapie

- *Ergotherapie* hat zum Ziel, die Handlungsfähigkeit im Alltag durch Training von Bewegungsabläufen zu erhalten, etwa von Aktivitäten wie Körperpflege, Anziehen, Einkaufen, und ganz allgemein Aufmerksamkeit, Gedächtnis, Konzentration zu trainieren.
- Durch *Logopädie* kann die Sprachqualität verbessert, Schluck- und Sprechstörungen können behandelt und die Lese- und Schreibfähigkeit geübt werden.
- Als weitere nicht-medikamentöse Therapien kommen zum Einsatz: Musiktherapie, Kunsttherapie, Psychotherapie.
- Da der Umgang mit Menschen mit Frontotemporaler Demenz besonders belastend und anspruchsvoll ist, sind *Angebote für Angehörige* wichtig. Dazu gehört Psychotherapie, Angehörigengruppen und Kursangebote.

Medikamentöse Therapie

Bisherige Medikamentenstudien brachten stets negative Ergebnisse. Es gibt jedoch eine Reihe aktueller Studien, über deren Erfolg jedoch noch keine Aussagen möglich sind. Derzeit laufen klinische Netzwerkstudien zur FTLD in einem vom Bundesministerium für Bildung und Forschung geförderten Konsortium, an dem zwölf Zentren in Kliniken und Forschungseinrichtungen deutscher Städte beteiligt sind.



Alzheimer Gesellschaft
Baden-Württemberg e.V.
Selbsthilfe Demenz

Informationsmaterialien und Links

www.ftld.de

Webseite des Konsortiums zur Erforschung der Frontotemporalen Lobärdegeneration. In einer deutschlandweiten Beobachtungsstudie erforscht das DZNE der Helmholtz Gesellschaft die Entwicklung der verschiedenen Varianten der FTD. Ziel der Studie ist es, den natürlichen Verlauf der verschiedenen Varianten der FTD zu dokumentieren. Es sind krankheitsübergreifende Analysen der erhobenen klinischen Daten, der Bildgebung, der Ergebnisse der Biomaterialien einschließlich genetischer Analysen vorgesehen.

+++++

www.deutsche-alzheimer.de/die-krankheit/frontotemporale-demenz/ftd-infomaterialien-links

Weil das Krankheitsbild der FTD in den Demenz-Ratgebern, die im Buchhandel zu finden sind, kaum berücksichtigt wird, hat die Deutsche Alzheimer Gesellschaft Informationsmaterialien entwickelt, die in dieser Liste zusammengestellt sind.

+++++

www.deutsche-alzheimer.de/fileadmin/alz/pdf/ftd/Berlin_2019_FTD_Handout_Spruth.pdf

Handout der Charité Berlin

+++++

www.aftdkidsandteens.org

Englischsprachige Seite mit separaten Bereichen für Kinder und Jugendliche, die in der Familie von Frontotemporaler Demenz (FTD) betroffen sind.

+++++

www.alzheimer-bw.de > Hilfe vor Ort > Angehörigenschulungen > FTD-Seminar

www.deutsche-alzheimer.de > Unser Service > Foren

Seminare und Austauschmöglichkeiten für Angehörige

Dr. Brigitte Bauer-Söllner, Redaktionsteam Alzheimer Gesellschaft Baden-Württemberg