

---

# Frontotemporale Demenz

Ahrensburg  
04.02.2019

Jens Reinders  
Facharzt für Nervenheilkunde  
Bergedorfer Markt 2  
21029 Hamburg

---

---

# **DEMENZ-TYPEN UND KLINISCHE KLASSIFIKATIONEN**

# Definition der Demenz nach ICD-10 GM

---

## Symptome

**Beeinträchtigung höherer kortikaler Funktionen:**

**Gedächtnis +**

Rechnen, Denken    Lernfähigkeit

Orientierung        Urteilsvermögen    Sprache

## Ausprägungsgrad

**Beeinträchtigung der Alltagsaktivitäten**

z.B. persönliche Hygiene, Haushaltsführung, Beruf

## Dauer und Verlauf

**Symptomatik > 6 Monate, chronisch progredient**

## Ausschlusskriterien

**Bewusstseinsstörungen**

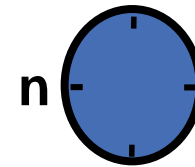
# Gedächtnis – Einteilung nach zeitlichen Aspekten



Millisekunden

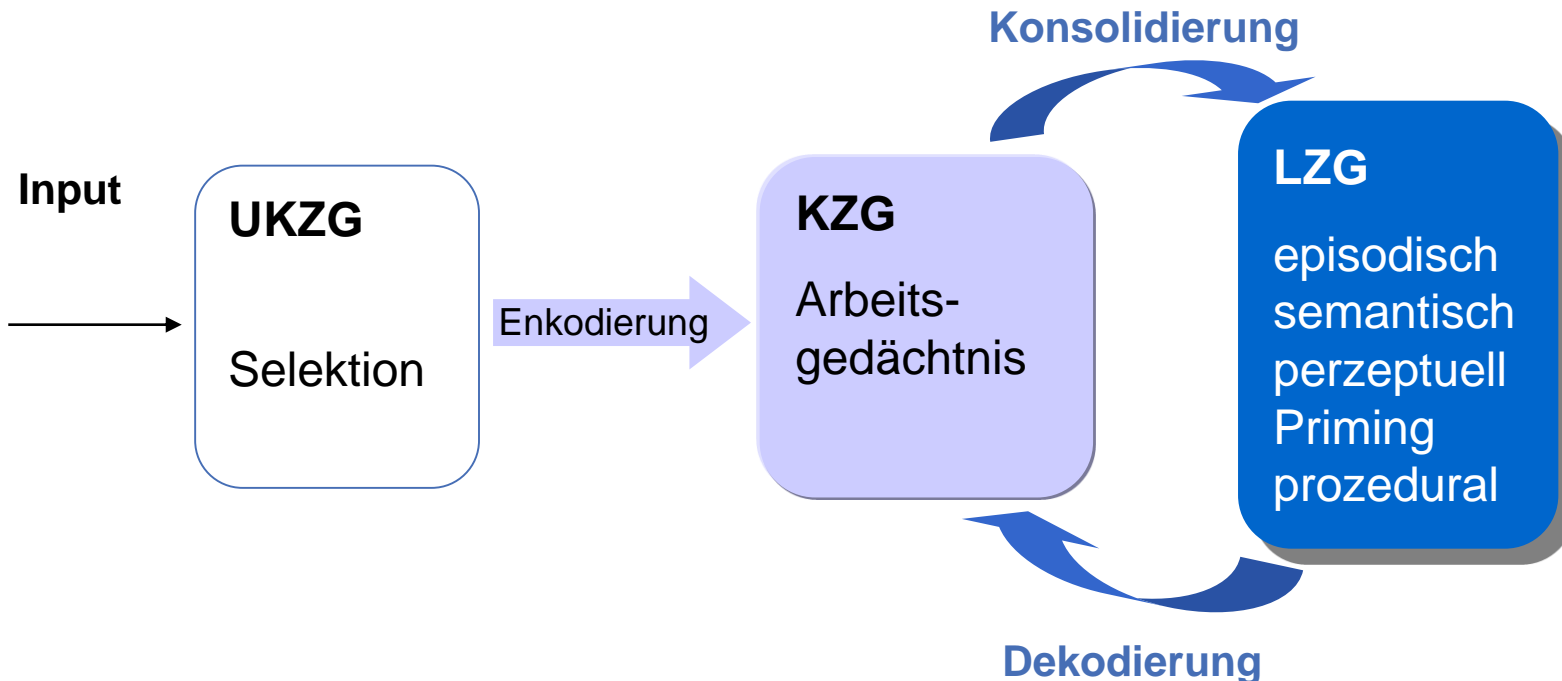


Sekunden - Minuten



n

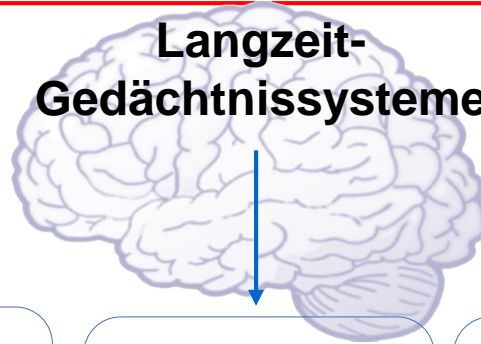
unbegrenzt



\* visuell, akustisch, taktil,  
olfaktorisch, gustatorisch

# Langzeitgedächtnis

## Langzeit-Gedächtnissysteme



### Episodisches Gedächtnis

**Erlebnisse**  
Ereignisse  
+ Gefühle

Urlaubsreisen  
erster Flirt



### Semantisches Gedächtnis

**Faktenwissen**  
ohne persönlichen  
Bezug

Vokabeln  
geographische,  
mathematische  
Kenntnisse



### Perzeptuelles Gedächtnis

**Bewusstes Erkennen**  
Objekte/Geräusche  
aufgrund ihrer  
Merkmale



### Priming („Bahnung“)

**Wiedererkennen**  
zuvor unbewusst  
Wahrgenommenes  
aufgrund weniger  
Fragmente



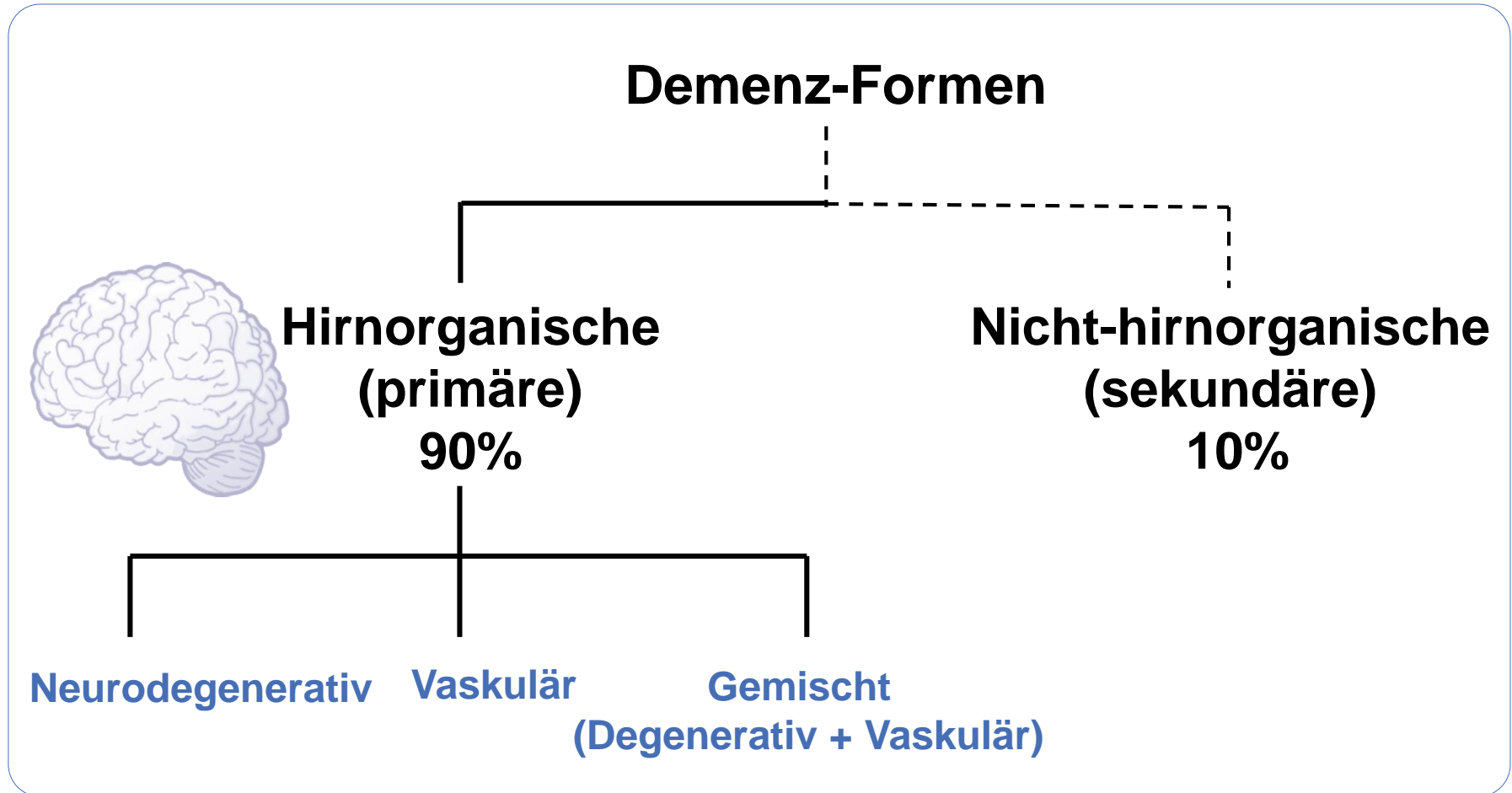
### Prozedurales Gedächtnis

**Automatisierte Fertigkeiten / Gewohnheiten**

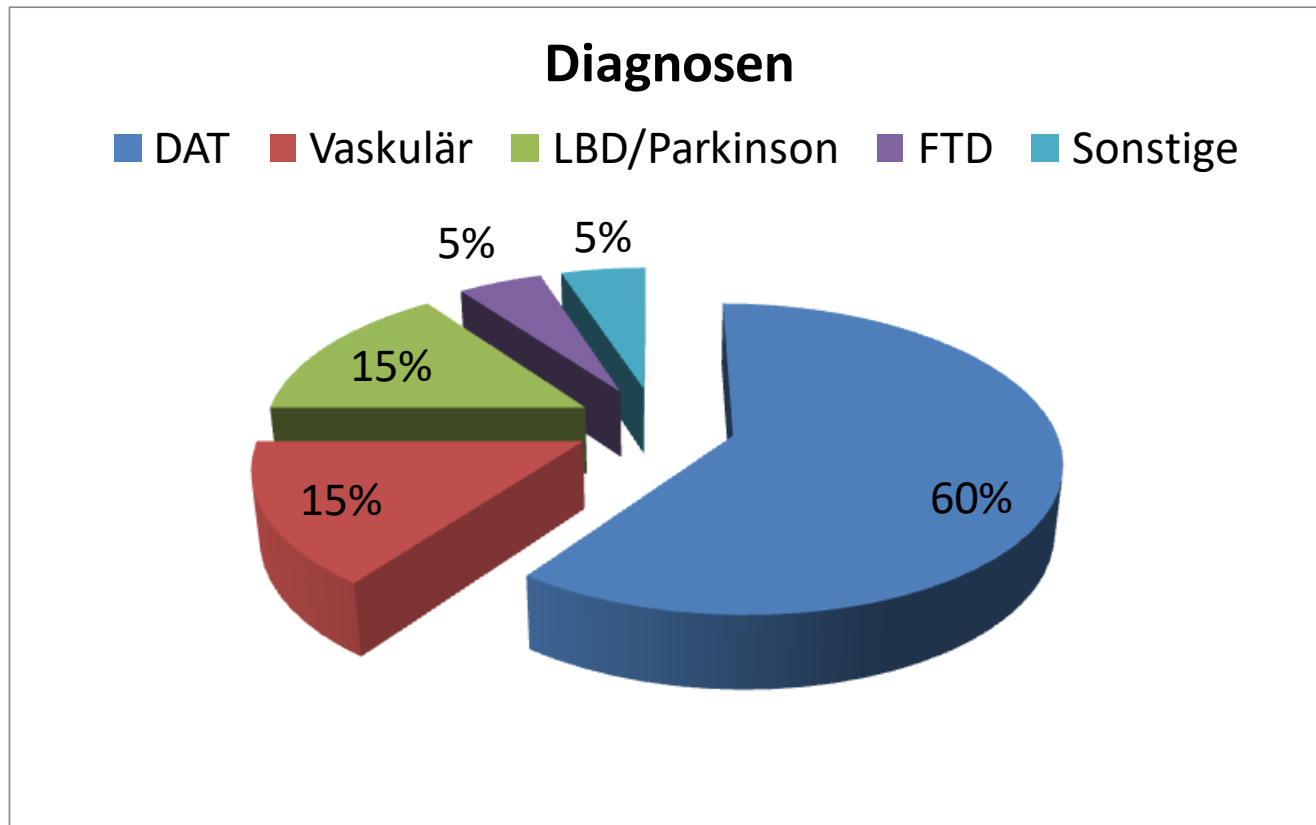
Treppensteigen  
Zähneputzen



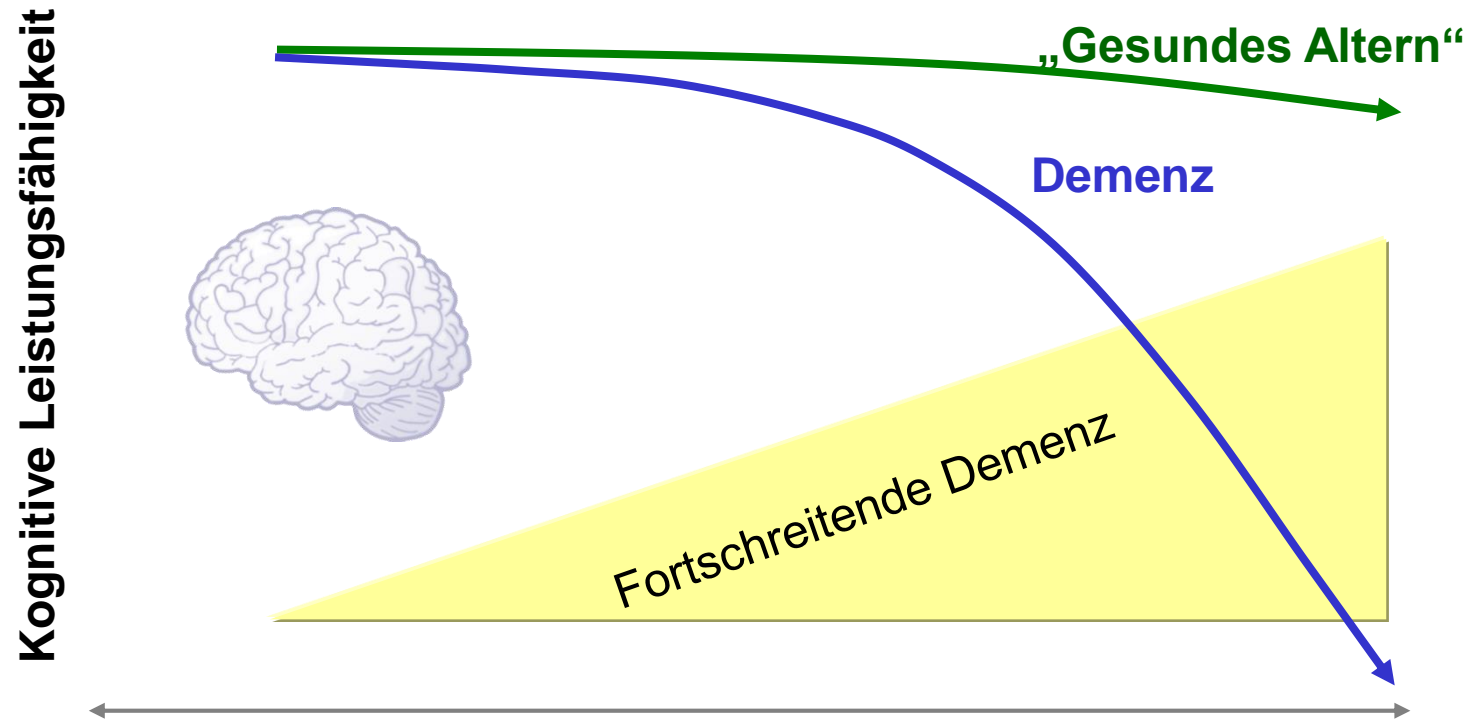
# Primäre und sekundäre Demenzen



# Häufigkeit primärer Demenzen



# Gesundes Altern und demenzielle Symptomatik





---

# **ALZHEIMER DEMENZ**

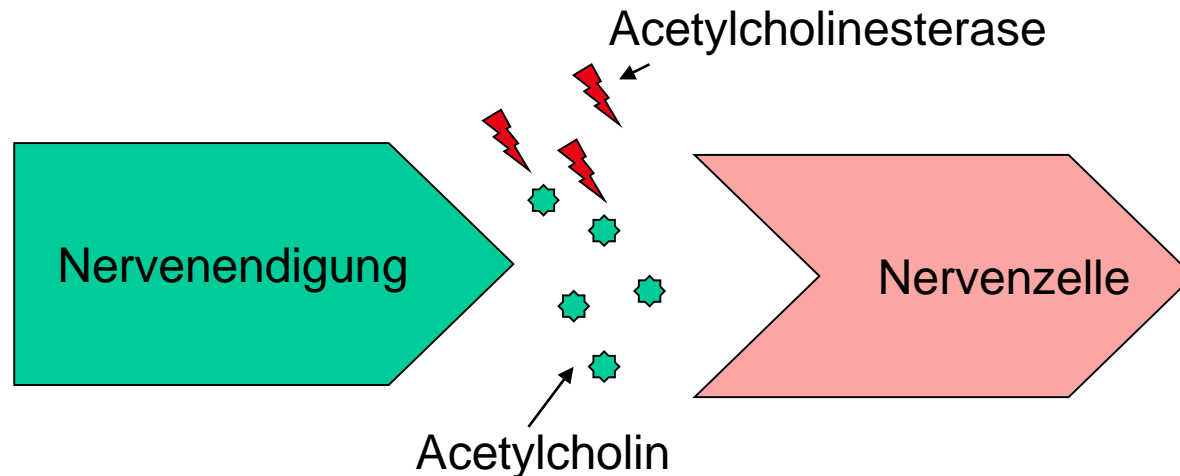
# Grundlagen der Alzheimer-Demenz

---

- Bei der Alzheimererkrankung kommt es zu einem übermäßigen Absterben von Nervenzellen im Gehirn durch Ablagerung von krankhaften Eiweißen (sog. Plaques und Neurofibrillen).
- Vererbte Form sehr selten (Amyloid-Precursor-Protein, Presenilin 1+2)
- Sporadische Form (Apo-E-4 assoziiert)
- Ursache des Krankheitsausbruchs nicht bekannt

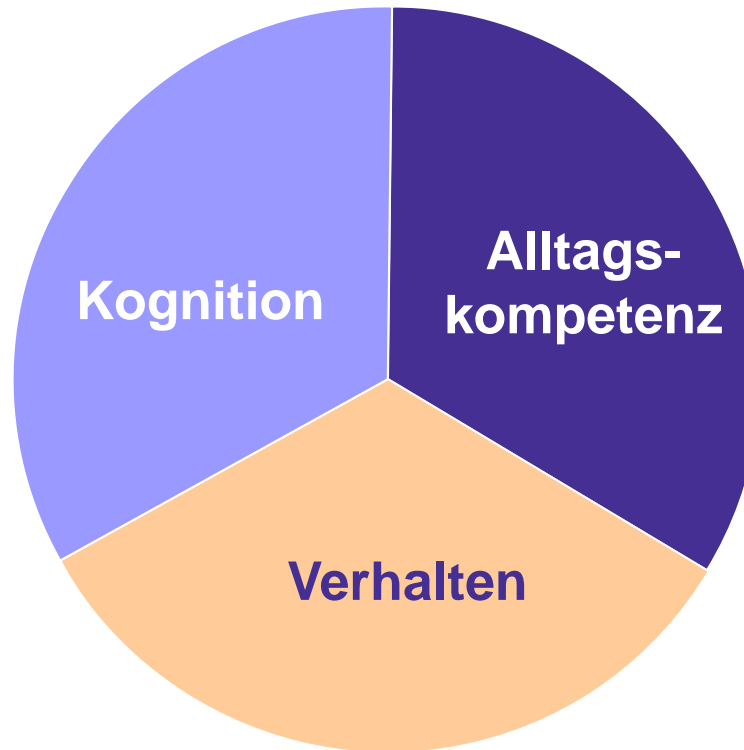
# Grundlagen der Alzheimer-Demenz

- Nicht nur das Absterben von Nervenzellen beeinträchtigt aber die Gehirnfunktionen, sondern auch ein Mangel an sog. Botenstoffen, insbesondere Acetylcholin.



# Die Symptome der Erkrankung lassen sich in drei Bereiche gliedern

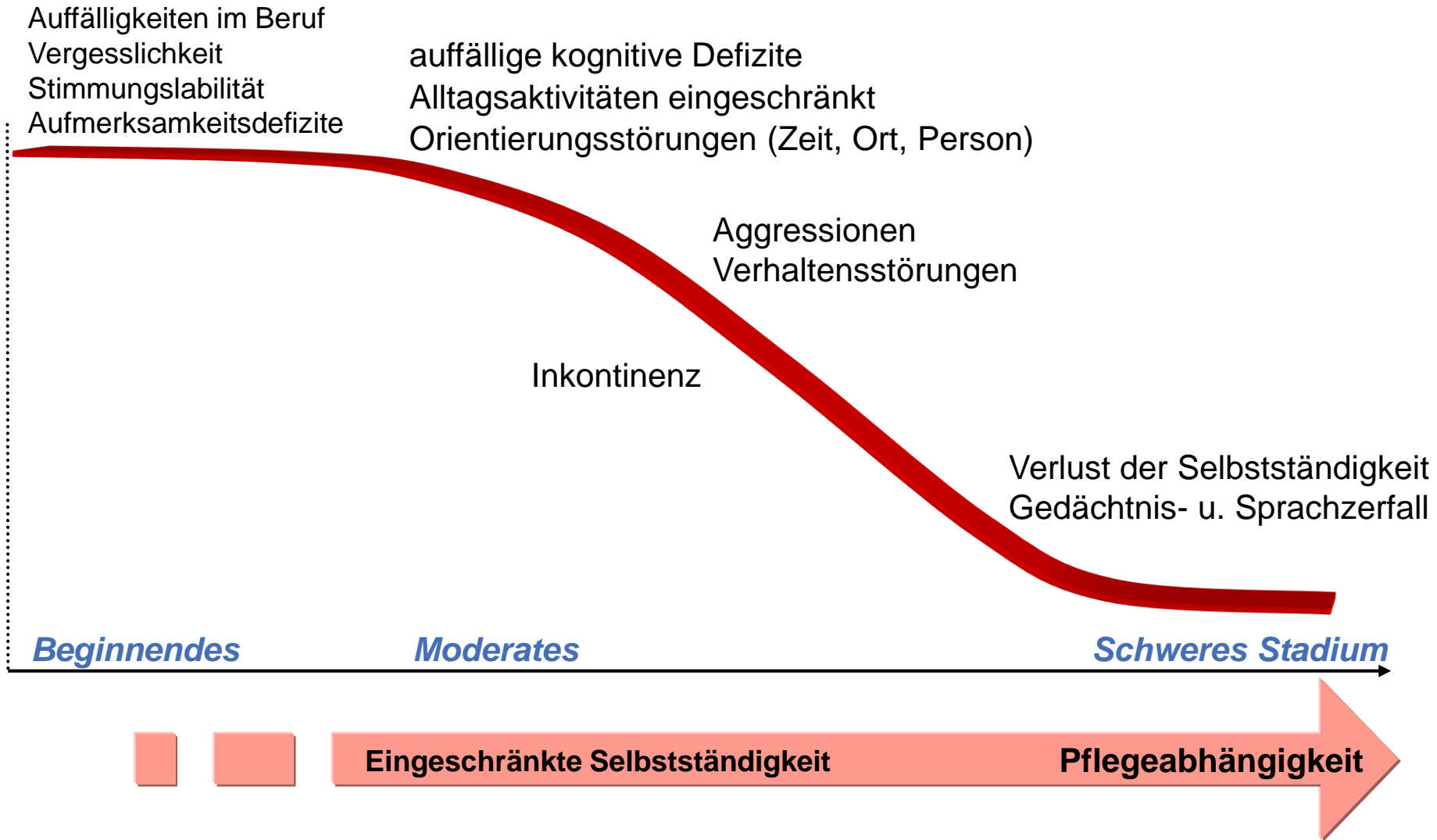
Gedächtnis  
Orientierung  
Aufmerksamkeit  
Denken, Logik  
Sprache



Toilette  
Ankleiden  
Haushalt  
Telefonieren  
Umgang mit Geld  
Reisen

Veränderung der Persönlichkeit  
Angst, Halluzinationen, Wahn, Apathie

# Progredienz der Alzheimer-Demenz



---

# **FRONTOTEMPORALE LOBÄRE DEGENERATION (FTLD)**

# Fronto-temporale Demenz (FTD) I

---

- M. Pick; kortikobasale Degeneration; fronto-temporale Degeneration; semantische Demenz
- M. Pick (um 1900): Pat. mit progredienter Aphasie und Demenz
- Pathologie: umschriebene asymmetrische Atrophien in Stirn- und Schläfenlappen

# Fronto-temporale Demenz (FTD) I

---

- 3 Verlaufsformen: Frontotemporale Demenz  
Semantische Demenz  
Primär progressive Aphasie
- positive Familien-Anamnese; Mutation auf Chromosom 17;
- Erkrankungsbeginn 50.-60. Lj.



# Fronto-temporale Demenz (FTD) II

---

- Früh Verhaltens- und Wesensveränderungen
- Durchschnittliche Krankheitsdauer 6-8 Jahre
- Verhalten: Frontalhirn-Symptome mit Persönlichkeitsveränderungen und gestörtem Sozialverhalten (meist sozialer Rückzug, aber auch Enthemmung, Aggression), emotionale Stumpfheit (besonders wenn rechtsseitig betont)

# Frontotemporale Demenz

## Frontale/frontotemporale Verlaufsform

---

- **Grundlegende klinische Merkmale (alle zu erfüllen)**
  - Schleichender Beginn und allmähliche Progredienz
  - Frühauftretendes Defizit im zwischenmenschlichen Sozialkontakt
  - Frühauftretende Verhaltensauffälligkeit
  - Frühauftretende emotionale Indifferenz
  - Frühauftretender Verlust der Krankheitseinsicht

# Frontotemporale Demenz

## Frontale/frontotemporale Verlaufsform

---

- **Unterstützende Merkmale**

- A. **Verhaltensauffälligkeiten**

- Vernachlässigung der Körperpflege
    - Geistige Unflexibilität
    - Ablenkbarkeit und fehlende Ausdauer
    - Hyperoralität und Veränderung der Essgewohnheiten
    - Perserveration und stereotypes Verhalten
    - Unaufgeforderte Manipulation von Gegenständen  
(utilization behaviour)

# Frontotemporale Demenz

## Frontale/frontotemporale Verlaufsform

---

- **Unterstützende Merkmale**

- B. Sprache und Sprechen

- Veränderte Sprachproduktion  
Wortkargheit – Logorrhoe
    - Sprachliche Stereotypien
    - Echolalie
    - Perserverationen
    - Mutismus

# Frontotemporale Demenz

## Frontale/frontotemporale Verlaufsform

---

- **Unterstützende Merkmale**

- C. Somatische Symptome

- Primitivreflexe
    - Inkontinenz
    - Akinese, Rigor, Tremor
    - Erniedrigter, labiler Blutdruck

# Frontotemporale Demenz

## Frontale/frontotemporale Verlaufsform

---

- **Unterstützende Merkmale**

- D. Zusatzuntersuchungen

- Neuropsychologie: „Frontales Defizit“ bei fehlender schwerer Gedächtnisstörung, Aphasie oder visuell-räumlicher Störung
    - EEG: normal
    - Bildgebung: vorherrschend frontale oder/und temporale Pathologie

# Frontotemporale Demenz primär-progressive Aphasie

---

- Grundlegende klinische Merkmale (beide zu erfüllen)
  - A. Schleichender Beginn und allmähliche Progression
  - B. Nichtflüssige Aphasie mit einem dieser Symptome
    - Aggrammatismus, Paraphasien, Benennstörung

# Frontotemporale Demenz primär-progressive Aphasie

---

- Unterstützende Merkmale
  - A. Sprache und Sprechen
    - 1. Stottern oder Sprechapraxie
    - 2. Störung des Nachsprechens
    - 3. Alexie, Agraphie
    - 4. Im frühen Stadium erhaltenes Sprachverständnis auf Wortebene
    - 5. Im späten Stadium Mutismus
  - B. Verhaltensauffälligkeiten
    - Im frühen Stadium intaktes Sozialverhalten
    - Im späten Stadium Verhaltensauffälligkeiten wie bei frontaler/frontotemporaler Verlaufsform



# Frontotemporale Demenz

## semantische Demenz

---

- Grundlegende klinische Merkmale
  - A. Schleicher Beginn und allmähliche Progredienz
  - B. Sprachstörung
    - 1. Inhaltsarme flüssige Spontansprache
    - 2. Verlust des Wissens über Wortbedeutung, die sich im Benennen und im Sprachverständnis zeigt
    - 3. Semantische Paraphasien  
und /oder visuelle Agnosie mit
      - 1. Prosopagnosie oder
      - 2. Objektagnosie
  - C. – E. Erhaltene Fähigkeit, Objekte anhand ihrer Form zuzuordnen und Zeichnungen zu kopieren, Einzelworte nachzusprechen, lesen und Worte nach Diktat zu schreiben

---

# THERAPIE

# Frontotemporale Demenz Therapie

---

- Acetylcholinesterase-Hemmstoffe (=„Alzheimermedikamente“) nahezu keinen Effekt, da kein ausgeprägtes cholinerges Defizit vorliegt
- Positive Beeinflussung einer Antriebsstörung durch SSRI (selektive-Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer)
- Neuroleptika (Melperon, Quetiapin, Risperidon) bei starker Unruhe oder Aggressivität
- Nicht-medikamentöse Therapie zur Verhaltensmodifikation

# Zusammenfassung

---

- Früher Erkrankungsbeginn (50. – 60.LJ)
- Führende Verhaltensstörung
- 3 Verlaufsformen:
  - Frontotemporale Verlaufsform
  - Primär progressive Aphasie
  - Semantische Demenz
- Nur symptomatische Therapie möglich
- Oft rascher Krankheitsverlauf

---

**Vielen Dank für ihre Aufmerksamkeit!**