



Das Wichtigste **11** Die Frontotemporale Demenz (Pick-Krankheit)

Die Frontotemporale Demenz (FTD) ist eine eher seltene Form der Demenz, die durch einen Nervenzelluntergang in den Stirnlappen (Frontallappen) und den Schläfenlappen (Temporallappen) des Gehirns verursacht wird. Im Vordergrund der Symptomatik stehen Veränderungen der Persönlichkeit und des Verhaltens.

Pick-Krankheit

1892 beschrieb der Prager Arzt und Pathologe Arnold Pick erstmalig einen Patienten mit einer derartigen Erkrankung.

Epidemiologie

Die ersten Symptome treten normalerweise früher auf als bei der Alzheimer-Krankheit: Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt zwischen 50 und 60 Jahren, wobei die Spanne sehr groß ist (20-85 Jahre). Die FTD ist insgesamt viel seltener als die Alzheimer-Krankheit. Man schätzt, dass ca. 3-9% aller Demenzkranken an der FTD leiden (zum Vergleich: ca. 70% aller Demenzen werden durch die Alzheimer-Krankheit verursacht). Bei den Patienten allerdings, die jünger als 65 Jahre sind, treten die Alzheimer-Krankheit und die FTD gleich häufig auf. Die meisten Studien weisen darauf hin, dass Männer und Frauen gleich häufig betroffen sind. Die durchschnittliche Krankheitsdauer wird mit 8 Jahren angegeben, wobei sehr rasche Verläufe (2 Jahre) ebenso vorkommen wie sehr langsame (15 Jahre).

Wer erkrankt an der FTD?

Es sind bisher keine Risikofaktoren bekannt. In einigen wenigen Familien wird die Krankheit durch Veränderungen des Erbguts (DNA) im Gen für ein Nervenzell-Stützprotein (Tau) hervorgerufen. In manchen Familien finden sich gleichartige Erkrankungen auch bei Verwandten.

Symptome der FTD

Die Symptome können bei den einzelnen Patienten sehr unterschiedlich ausgeprägt sein und hängen unter anderem von der genauen Lokalisation des degenerativen Prozesses in der Hirnrinde ab. Bei fast allen Patienten fallen zu Beginn der Erkrankung Veränderungen der Persönlichkeit und des zwischenmenschlichen Verhaltens auf. Die meisten Patienten wirken zu Beginn der Erkrankung zunehmend oberflächlich und sorglos, unkonzentriert und unbedacht, vernachlässigen ihre Pflichten und fallen im Beruf wegen Fehlleistungen auf. Viele Patienten ziehen sich zurück, verlieren das Interesse an Familie und Hobbys, werden teilnahmslos, antriebslos und apathisch. Einige entwickeln eine zunehmende Taktlosigkeit im Umgang mit Mitmenschen, sind leicht reizbar und manchmal aggressiv. Infolge der Enthemmung kommt es nicht selten dazu, dass Patienten soziale Normen überschreiten oder sogar Delikte begehen. Manchmal entwickeln die Patienten merkwürdige Rituale oder zeigen ständig wiederholte Verhaltensweisen. Häufig stellt sich ein Heißhunger ein, vor allem auf Süßigkeiten, und manche Patienten zeigen eine ausgeprägte Vorliebe für bestimmte Lebensmittel. Viele Patienten vernachlässigen die körperliche Hygiene. Die Krankheitseinsicht ist bei den meisten Patienten beeinträchtigt, d.h. sie halten sich selbst für völlig gesund.

Im Verlauf der Erkrankung entwickeln sich Störungen der Sprache, die sich in Wortfindungsstörungen, Benennstörungen, Sprachverständnisstörungen und fehlendem Mitteilungsbedürfnis bis zum völligen Verstummen äußern. Im weiteren Verlauf kommt es zur Beeinträchtigung des Gedächtnisses, die lange Zeit aber nicht so stark ausgeprägt ist, wie bei der Alzheimer-Krankheit. Die Patienten verlieren zunehmend die Fähigkeit, im Alltag zurecht zu kommen. Im fortgeschrittenen Stadium fehlt den Patienten meist jeglicher Antrieb, sie bedürfen ständiger Aufforderung, um etwas zu tun. Im fortgeschrittenen Stadium treten Inkontinenz und neurologische Symptome auf, wie sie auch bei der Parkinson-Krankheit vorkommen (kleinschrittiger Gang, Bewegungsstörungen), dazu kommen Schluckstörungen und labiler Blutdruck.

Wenn die Patienten im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung bettlägerig sind, treten häufig körperliche Erkrankungen wie Niereninsuffizienz oder Lungenentzündung auf. In vielen Fällen bleibt die eigentliche Todesursache allerdings unklar.

Diagnostik

Die Diagnostik der FTD kann schwierig sein. Weil zu Beginn der Erkrankung Veränderungen der Persönlichkeit und des Verhaltens im Vordergrund stehen, kommt es nicht selten zu Verwechslungen mit psychischen Störungen wie Depression, Burn-out-Syndrom, ►

Schizophrenie oder Manie. Im späteren Stadium kann eine Unterscheidung von der Alzheimer-Krankheit unmöglich sein. Eine ausführliche Untersuchung beinhaltet psychologische Tests des Gedächtnisses, der Sprache und des Denkvermögens sowie Gespräche mit den Angehörigen, insbesondere über Verhaltensauffälligkeiten der Patienten. Zur Erhärtung der Diagnose können bildgebende Verfahren herangezogen werden. Die Computertomographie (CT) und die Kernspintomographie (MR) können eine umschriebene Atrophie (Schrumpfung) der Stirn- und Schläfenlappen nachweisen. Die Positronen-Emissions-Tomographie (PET) kann die Stoffwechselaktivität des Gehirns darstellen und zeigt in typischen Fällen schon früh im Krankheitsverlauf eine auf das Stirnhirn und/oder die Schläfenlappen begrenzte Minderung des Zuckerverbrauchs der Nervenzellen. Die Bestimmung von bestimmten Eiweißstoffen in der Hirnrückenmarksflüssigkeit (Liquorpunktion) kann zur Diagnostik hilfreich sein. Spezifische Labortests zum Nachweis einer FTD gibt es nicht. In den Fällen, in denen Blutsverwandte ebenfalls betroffen sind, können Gentests aufschlussreich sein.

Medikamentöse Therapie

Weil die Vorgänge, die zum Nervenzelluntergang führen, zum größten Teil nicht bekannt und nicht beeinflussbar sind, gibt es bisher keine gezielten Therapiemöglichkeiten. Medikamente, die zur Behandlung der Alzheimer-Krankheit eingesetzt werden, scheinen bei der FTD keinen positiven Effekt zu erzielen. Die medikamentöse Behandlung zielt derzeit darauf ab, die Verhaltensauffälligkeiten der Patienten zu mildern. Am besten haben sich Antidepressiva wie z. B. Trazodon oder serotonerge Präparate wie Citalopram und Sertralin bewährt. Sie steigern insbesondere den Antrieb und können eine affektive Ausgeglichenheit erreichen. Bei ausgeprägter Unruhe oder Aggressivität werden moderne Neuroleptika wie Risperidon, Melperon, Olanzapin oder aber Antiepileptika wie Valproat, und Carbamazepin in niedriger Dosierung eingesetzt.

Nicht-medikamentöse Therapie

Ziel der nicht-medikamentösen Therapie ist eine Milderung der typischen

Verhaltensauffälligkeiten. Verhaltensweisen, die soziale Normen verletzen, umtriebige Verhaltensweisen, aber auch Antriebsmangel und Desinteresse können mit unterschiedlichen Maßnahmen entgegen gewirkt werden. Bei denjenigen Patienten, die zum Rückzug neigen, bietet sich ein Aktivitätstraining an. Mäßige Stimulation in Form von Unternehmungen (Spaziergänge) und Reizdarbietung (Musik) oder auch auf gefühlsorientierter Ebene mit Hilfe des Einsatzes von kreativen Elementen (Tanz, Kunst) kann zur Motivation der Patienten beitragen. Schwieriger kann die Therapie derjenigen Patienten sein, die sich agitiert, aggressiv und uneinsichtig verhalten. Hier können körperliche Aktivitäten (Sport, Wanderungen) zu Entspannung und Gelassenheit führen. Auch eine Anpassung des (häuslichen) Umfeldes an die Bedürfnisse der Patienten kann hilfreich sein.

Unterstützung für die Angehörigen

Das Zusammenleben mit einem Patienten, der an einer Frontotemporalen Demenz leidet, bedeutet für die Angehörigen eine enorme Belastung. Vor allem sind es die Verhaltensauffälligkeiten, besonders Teilnahmslosigkeit, Aggressionen und Unberechenbarkeit der Patienten, die anderen Familienmitgliedern zu schaffen machen. Hinzu kommt, dass die FTD wegen ihres vergleichsweise seltenen Auftretens sowohl in der Öffentlichkeit als auch bei Medizinern längst nicht so bekannt ist, wie die Alzheimer-Krankheit. Neben den Angeboten der Alzheimer-Gesellschaften für Angehörige von Demenzkranken gibt es in München eine vom Klinikum für Psychiatrie der Technischen Universität München initiierte erste Selbsthilfegruppe für Angehörige von Patienten mit Frontotemporaler Demenz.

Für dieses Informationsblatt danken wir

Dr. Janine Diehl
Psychiatrische Klinik und Poliklinik der
Technischen Universität München

09/2003

Literatur

Diehl J, Mayer T, Kurz A, Förstl H (2003) Die Besonderheiten der Frontotemporalen Demenz aus dem Blickwinkel einer speziellen Angehörigengruppe. *Nervenarzt* 74: 445 – 449

Kurz A, Jellinger K (2002) Frontotemporale lobäre Degenerationen. In: Demenzen – Grundlagen und Klinik. Bayreuther K, Einhüpl KM, Förstl H, Kurz A (Hrsg.) Thieme, Stuttgart, 245 – 272

Neary D, Snowden JS, Gustafson L et al (1998) Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 51:1546 - 1554

Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, Hodges JR (2001) The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology* 58: 1615 – 1621

Das Wichtigste - Informationsblätter

- 1 Die Epidemiologie der Demenz
- 2 Die neurobiologischen Grundlagen der Alzheimer-Krankheit
- 3 Die Diagnose der Alzheimer-Krankheit
- 4 Die Genetik der Alzheimer-Krankheit
- 5 Die medikamentöse Behandlung der Alzheimer-Krankheit
- 6 Die nichtmedikamentöse Behandlung der Alzheimer-Krankheit
- 7 Die Entlastung pflegender Angehöriger
- 8 Die Pflegeversicherung
- 9 Das Betreuungsrecht
- 10 Vorsorgevollmacht, Betreuungsverfügung, Patientenverfügung
- 11 Frontotemporale Demenz



Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.

Friedrichstr. 236
10969 Berlin

Tel.: 030/259 37 95 - 0
Fax: 030/259 37 95 - 29

Alzheimer-Telefon: 01803/17 10 17
9 Cent pro Minute
Mo - Do 9 - 18 Uhr
Fr 9 - 15 Uhr

E-Mail:
info@deutsche-alzheimer.de

Internet:
www.deutsche-alzheimer.de

Spendenkonto:
Bank für Sozialwirtschaft Berlin
BLZ 100 205 00
Konto 3377800