

Prof. Dr. Janine Diehl-Schmid, Klinikum rdl, Psychiatrische Klinik

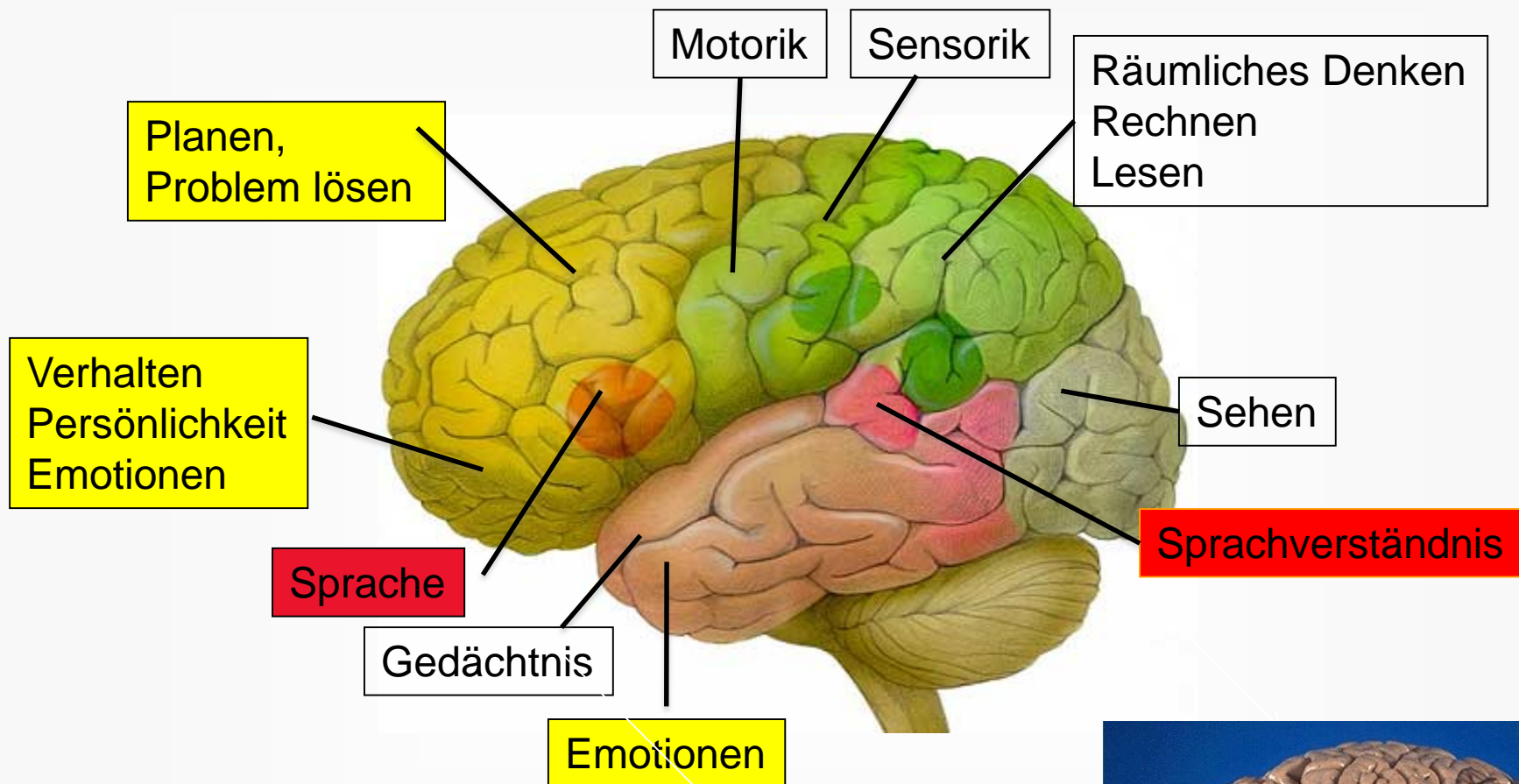
Frontotemporale Demenzen – Medizinischer Überblick und Besonderheiten der medikamentösen Therapie

3. Dezember 2021

Online Fachtagung DAIZG/ Wohlbedacht

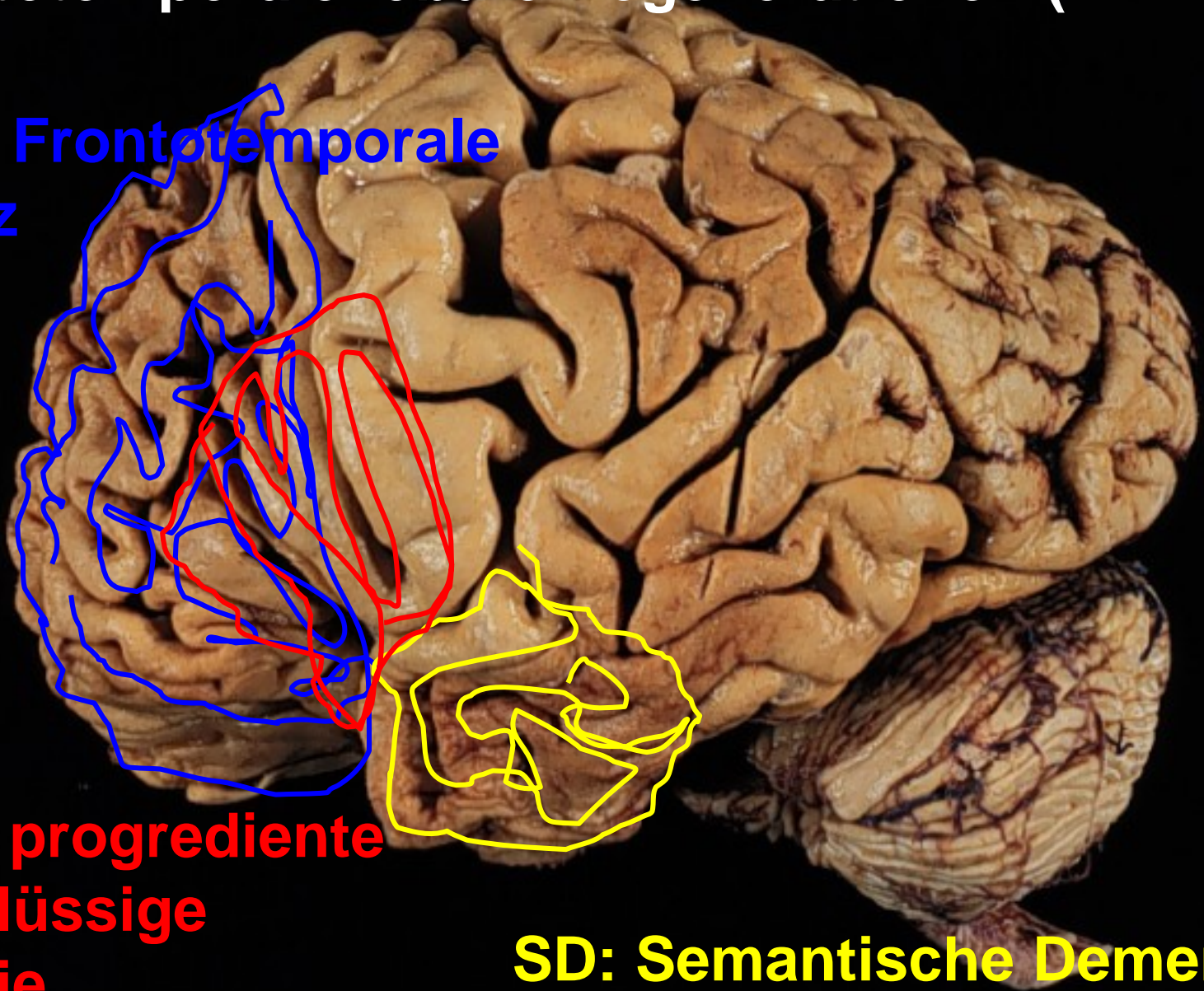
Frontotemporale Degeneration





Frontotemporale lobäre Degenerationen (FTLD)

**bvFTD: Frontotemporale
Demenz**



**PNFA: progrediente
nicht-flüssige
Aphasie**

SD: Semantische Demenz

FTLD: Häufigkeit

- Ca. 5% 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
<i>FTLD gesamt</i>	115	65%	60,2	21 - 83

FTLD: nicht - genetische Risikofaktoren

?

FTLD: genetische Risikofaktoren

-> Autosomal dominanter Erbgang in ca. 10% der Fälle
(Gene: C9orf72, Progranulin, Tau)

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

B. Frühe Teilnahmslosigkeit/ Apathie oder Trägheit

C. Früher Verlust der Anteilnahme oder des Einfühlungsvermögens

D. Früh auftretendes, perseverierendes, stereotypes oder zwanghaft anmutendes/ ritualisiertes Verhalten

E. Hyperoralität und verändertes Essverhalten

F. Neuropsychologisches Profil: Exekutives Defizit bei gleichzeitig relativ geringer Beeinträchtigung von Gedächtnis und visuell-räumlichen Fähigkeiten

Früh bedeutet: Auftreten des jeweiligen Symptoms innerhalb der ersten drei Jahre nach Beschwerdebeginn

bvFTD: Diagnosekriterien

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

bvFTD: Diagnosekriterien

B. Frühe* Teilnahmslosigkeit/ Apathie oder Trägheit (mindestens ein Symptom aus B.1 – B.2)

B.1. Teilnahmslosigkeit/ Apathie

B.2. Trägheit

bvFTD: Diagnosekriterien

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

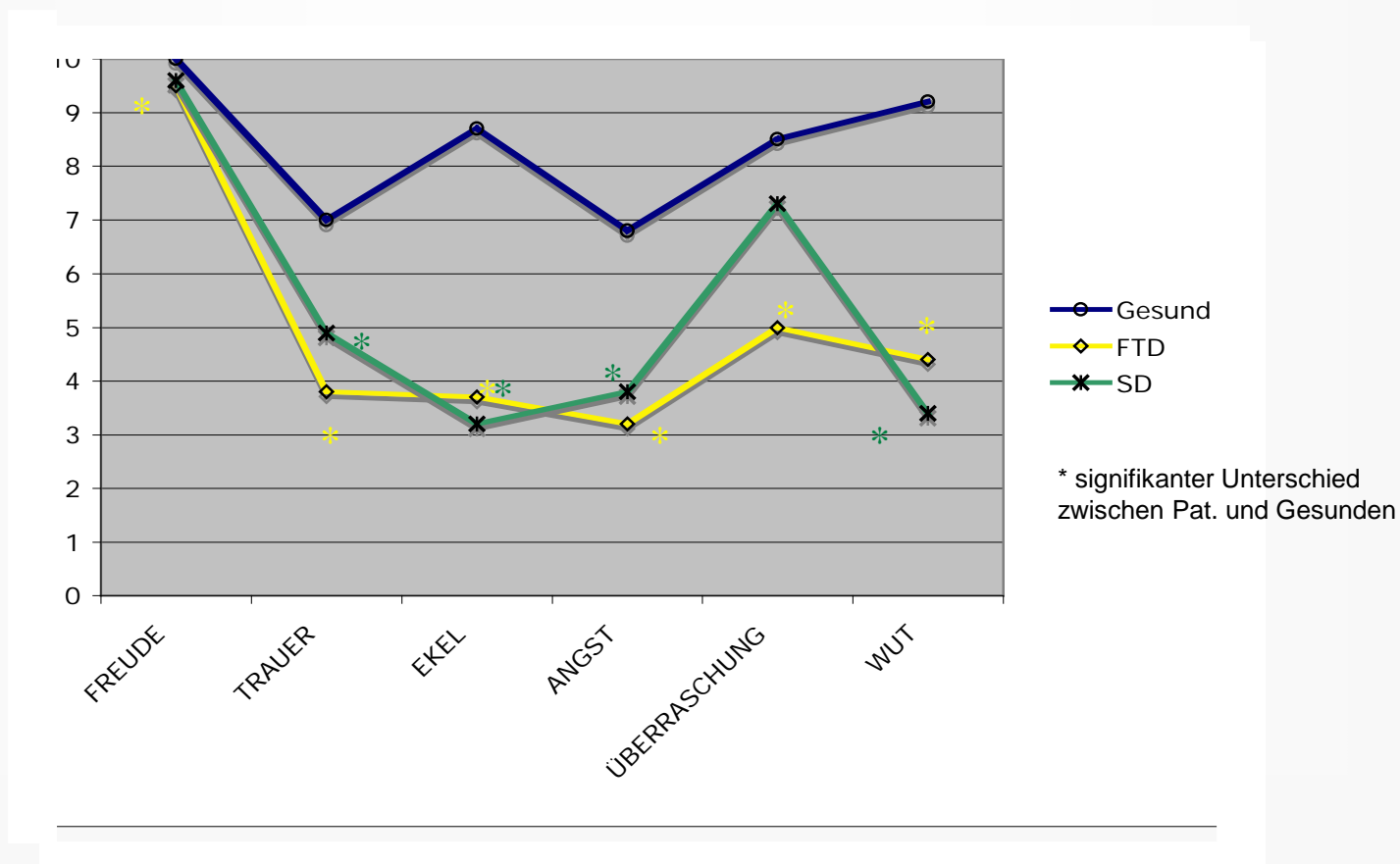
Ekman 60 Faces Test

(Ekman & Friesen, 1976)



Erkennen emotionaler Gesichtsausdrücke

Unterschiede in der Leistung im Ekman 60 Faces Test zwischen gesunden Kontrollpersonen (N = 33; gesamt: 50 Punkte) und Patienten mit bvFTD (N = 25; 30 Punkte) bzw. SD (N = 8; 32 Punkte)



bvFTD: Diagnosekriterien

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

bvFTD: Diagnosekriterien

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

bvFTD: Diagnosekriterien

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

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)

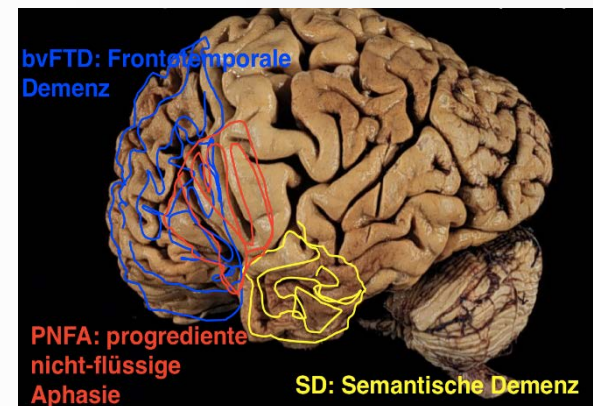
- F.1. Exekutives Defizit
- F.2. Relativ gut erhaltenes episodisches Gedächtnis
- F.3. Relativ gut erhaltene visuell-räumliche Fähigkeiten





Semantische Demenz

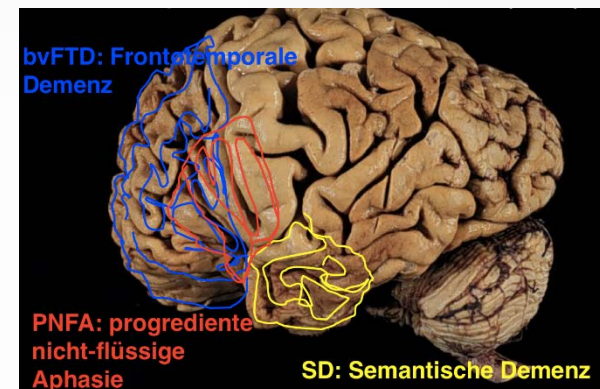
- Verlust des Wissens um die Bedeutung von Wörtern, Namen, Objekten,...
- Sprachstörung
 - Sprachverständnis beeinträchtigt
 - Reduktion des Wortschatzes „Dings“
 - Wortfindungsstörungen
 - Flüssige Sprache, grammatikalisch korrekt
- Störung der Perzeption
 - Unfähigkeit, Gesichter oder Gegenstände zu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



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



Diagnostik

- Fremdanamnese
- Neuropsychologische Untersuchung
- Labor
- Kernspintomographie (MRT)
- Positronenemissionstomographie (PET)
- Liquor- (Nervenwasser-) punktion

Medikamentöse Therapie



Medikamentöse Therapie

- Alzheimer-Medikamente helfen nicht
- Memantine kann helfen bei apathischen Patienten, ist bei unruhigen Patienten eher abzuraten
- Kausale Therapien werden aktuell für genetische Subtypen der FTLD entwickelt.
- Solange es keine kausalen Therapien gibt, muss man symptomatisch mit Psychopharmaka behandeln, wenn möglich, sinnvoll und erforderlich

Nicht-medikamentöse Therapie

- Zunächst Ursachensuche (Arzneimittelnebenwirkungen, Überforderung, Unterforderung u.v.m.), ggf. Modifikation der Umwelt
- Nicht-pharmakologische Maßnahmen ausschöpfen
- Zuwendung, Struktur, Ablenkung, Vermeidung von Über- und Unterforderung, etc....
- **Zentrale Frage: Leidensdruck des Demenzkranken? (Lebensqualität!)**
Falls „JA“ und nicht-medikamentös nicht zu lindern
→ Symptomatische, medikamentöse Therapie

Medikamentöse Therapie



Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.
Selbsthilfe Demenz

Informationsblatt 5

Die medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen

In der Behandlung von Menschen mit einer Demenzerkrankung spielen auch Medikamente eine wichtige Rolle. Sie werden in erster Linie zur Stabilisierung der geistigen Leistungsfähigkeit und der Alltagsbewältigung sowie zur Milderung von psychischen und verhaltensbezogenen Symptomen eingesetzt. Zur Behandlung gehören auch die geistige und körperliche Aktivierung der Betroffenen, der richtige Umgang mit den Menschen mit Demenz, die bedarfsgerechte Gestaltung des Wohnumfelds und die Beratung der Angehörigen. (Ausführliche Informationen zur nicht-medikamentösen Behandlung finden Sie in unserem Informationsblatt 6.)

Medikamentöse Therapie: symptomatisch

- **Antidepressiva:**
 - Selektive Serotonin-wiederaufnahmehemmer (SSRI)
z.B. Citalopram, Sertralin
Indikation: Apathie, Reizbarkeit, Heißhunger,
Hypersexualität
 - Mirtazapin: Schlafstörung, leichte Beruhigung
 - Agomelatin: Leichte Schlafstörung
- **Topiramat (Epilepsie-Medikament):** evtl. Heißhunger
- **Beruhigungsmittel (Valium®, Tavor®):** Bei Ängsten, unspezifische Dämpfung
- **Antipsychotika/ Neuroleptika:** Bei Halluzinationen und Wahn;
Schlafmittel, unspezifische Dämpfung

Antipsychotika

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

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!

„Beruhigungsmittel“ in der Praxis

- Notwendigkeit kritisch beurteilen
- Verträglichere Alternativen möglich? (z.B. Antidepressiva)
- Start low, go slow!
- Wenn immer möglich: ambulante Behandlung
- Engmaschige Kontrolle: Effekt? Nebenwirkungen?
- Auch langfristig: Reduktion, Ausschleichen möglich?



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





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



Vielen Dank!