



Informationsblatt 11

Die Frontotemporale Demenz

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

Frontotemporale lobäre Degenerationen

Die frontotemporalen lobären Degenerationen (FTLD) stellen eine Gruppe von Erkrankungen dar, deren Leitsymptome Veränderungen der Persönlichkeit, des Sozialverhaltens und der sprachlichen Fähigkeiten sind. Ursache dieser Erkrankungen ist ein Nervenzelluntergang im Stirnhirn (Frontalhirn) bzw. den Schläfenlappen (Temporalhirn). Wodurch der Nervenzelluntergang verursacht wird, ist bislang nicht genau bekannt. Man geht davon aus, dass die Ablagerung unterschiedlicher Eiweiße (Tau-Protein, TDP-43 Protein) die Nervenzellen schädigt. Man unterscheidet drei klinische Unterformen, die durch den frontotemporalen Nervenzelluntergang verursacht werden:

1. die Frontotemporale Demenz (FTD),
2. die semantische Demenz und
3. die progrediente nichtflüssige Aphasie.

Diese drei Formen werden im allgemeinen Sprachgebrauch (und überwiegend auch in diesem Infoblatt) unter der Bezeichnung FTD zusammengefasst. Früher war das Krankheitsbild auch unter dem Namen „Pick-Krankheit“ bzw. „Morbus Pick“ bekannt, dieser wird mittlerweile aber nicht mehr verwendet.

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.

Wer erkrankt an der FTD?

Es sind bisher keine nicht-genetischen Risikofaktoren bekannt. In ca. 10 % der Fälle wird die Krankheit durch Veränderungen des Erbguts (Mutationen) – vor allem im C9orf72-Gen, im Tau-Gen und im Progranulin-Gen – hervorgerufen. In manchen Familien finden sich gleichartige Erkrankungen daher auch bei Blutsverwandten.

Symptome

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 der verhaltensbetonten Variante, der **Frontotemporalen Demenz (FTD)**, fallen zuerst Veränderungen der Persönlichkeit und des 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. Die meisten 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 verletzen. Manchmal entwickeln die Erkrankten merkwürdige Rituale oder zeigen ständig wiederholte Verhaltensweisen. Einige Betroffene entwickeln einen Heißhunger, vor allem auf süße Speisen, und manche Patienten zeigen eine ausgeprägte Vorliebe für bestimmte Lebensmittel. Viele Patienten vernachlässigen die körperliche Hygiene. Die Krankheitseinsicht ist bei den meisten beeinträchtigt, d. h. sie halten sich selbst für gesund. Im Verlauf der Erkrankung entwickeln sich Störungen der Sprache, die sich in Wortfindungsstörungen, Benennungsstörungen, Sprachverständnisstörungen und fehlendem Kommunikationsbedürfnis bis



zum völligen Verstummen äußern können. 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 kommt es zur Inkontinenz. Bei einigen Patienten treten neurologische Symptome auf, wie sie auch bei der Parkinson-Krankheit vorkommen (Gangstörung, Bewegungsstörungen) sowie Schluckstörungen. Im Endstadium der Erkrankung kann es zu Bettlägerigkeit und völliger Pflegebedürftigkeit kommen. Die durchschnittliche Krankheitsdauer vom Beginn der ersten Symptome bis zum Tod wird mit durchschnittlich 8 Jahren angegeben, wobei sehr rasche Verläufe (2 Jahre) ebenso vorkommen wie sehr langsame (15 Jahre).

Symptomatik der sprachbetonten Varianten der FTLD

Die semantische Demenz und die progrediente nichtflüssige Aphasie sind vor allem durch Störungen der Sprache und des Sprachverständnisses gekennzeichnet, wobei zusätzlich auch eine Veränderung der Persönlichkeit und des Verhaltens wie bei der verhaltensbetonten Variante auftreten können.

Patienten mit **progredienter nichtflüssiger Aphasie** zeigen ausgeprägte Wortfindungsstörungen, sprechen mit großer Anstrengung, oft mit Fehlern der Grammatik oder Aussprache. Gedächtnis, Denkvermögen, Orientierung und Funktionsfähigkeit im Alltag bleiben lange erhalten.

Das auffälligste Merkmal der **semantischen Demenz** ist der Verlust des Wissens um die Bedeutung von Wörtern, später auch von an sich vertrauten Gesichtern. Der sprachliche Ausdruck ist bei vermindertem Wortschatz flüssig und grammatikalisch korrekt. Spätestens im Verlauf stellen sich jedoch bei den meisten Patienten mit semantischer Demenz Veränderungen der Persönlichkeit und des Verhaltens ein.

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 oder sogar Schizophrenie. Im späteren Stadium ist eine Abgrenzung zur Alzheimer-Krankheit häufig nicht mehr möglich. 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 (MRT) 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 bzw. die Schläfenlappen begrenzte Minderung des Zuckerverbrauchs der Nervenzellen. Die Bestimmung von bestimmten Eiweißstoffen in der Gehirn-Rückenmarksflüssigkeit (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

Die ersten Arzneimittelstudien, in denen Medikamente geprüft werden, die den Nervenzelluntergang stoppen sollen, wurden und werden bereits durchgeführt. Durchschlagende Resultate wurden bislang jedoch nicht erzielt, so dass es aktuell (noch) keine Therapie gibt, die den Krankheitsverlauf beeinflussen könnten. Medikamente, die zur Behandlung der Alzheimer-Krankheit eingesetzt werden, erzielen bei der FTD keinen positiven Effekt. Die medikamentöse Behandlung zielt derzeit darauf ab, die Verhaltensauffälligkeiten der Patienten zu mildern. Am besten haben sich serotonerge Antidepressiva wie z. B. Citalopram und Sertralin bewährt. Sie wirken bei einigen Patienten antriebssteigernd und können eine affektive Ausgeglichenheit erreichen. Bei ausgeprägter Unruhe oder Aggressivität werden Neuroleptika wie Melperon, Quetiapin oder Olanzapin eingesetzt.

Nicht-medikamentöse Therapie

Ziel der nicht-medikamentösen Therapie ist eine Milderung der typischen Verhaltensauffälligkeiten. Verhaltensweisen, die soziale Normen verletzen, umtriebiges Verhalten, aber auch Antriebsmangel und Desinteresse kann 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 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 Menschen, 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 Medizinerinnen und Pflegeeinrichtungen längst nicht so bekannt ist wie die Alzheimer-Krankheit. Alzheimer-Gesellschaften bieten Beratung für Angehörige von Patienten mit FTD an und inzwischen gibt es auch mehrere FTD-Angehörigengruppen.

Ausführliche Informationen über FTD sowie die Adressen der Angehörigengruppen finden Sie im Internet unter www.frontotemporale-demenz.de.

Ein geschütztes Forum auf der Homepage der Deutschen Alzheimer Gesellschaft ermöglicht den Austausch auch ort- und zeitunabhängig:

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

Empfehlenswert ist außerdem die (englischsprachige) Webseite der „Association for Frontotemporal Degeneration“ (www.theaftd.org).

Literatur

Deutsche Alzheimer Gesellschaft (Hrsg.) (2017): Frontotemporale Demenz. Krankheitsbild, Rechtsfragen, Hilfen für Angehörige. Berlin

Deutsche Alzheimer Gesellschaft (Hrsg.) (2010): Leben mit FTD, DVD (holländisch mit deutschen Untertiteln)

J Diehl-Schmid (2013): Frontotemporale lobäre Degenerationen. Neurotransmitter 24

J Diehl-Schmid: Frontotemporale lobäre Degenerationen. In: CW. Wallesch (Hrsg.) (2012) Demenzen. Thieme. Stuttgart

Für dieses Informationsblatt danken wir

Prof. Dr. Janine Diehl-Schmid, Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie der Technischen Universität München

August 2017



Impressum

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.
Selbsthilfe Demenz
Keithstraße 41
10787 Berlin
Tel: 030 - 259 37 95 0
Fax: 030 - 259 37 95 29
www.deutsche-alzheimer.de
info@deutsche-alzheimer.de

Alzheimer-Telefon:

Tel: 030 - 259 37 95 14
Mo – Do 9 – 18 Uhr, Fr 9 – 15 Uhr

Spendenkonto:

Bank für Sozialwirtschaft
IBAN: DE95 3702 0500 0003 3778 05
BIC: BFSWDE33

Informationsblätter der Deutschen Alzheimer Gesellschaft

[› Link zur Downloadseite](#)

- | | |
|---|--|
| 1 Die Häufigkeit von Demenzerkrankungen | 15 Allein leben mit Demenz |
| 2 Die neurobiologischen Grundlagen der Alzheimer-Krankheit | 16 Demenz bei Menschen mit Lernschwierigkeiten |
| 3 Die Diagnose der Alzheimer-Krankheit und anderer Demenzerkrankungen | 17 Urlaubsreisen für Menschen mit Demenz und ihre Angehörigen |
| 4 Die Genetik der Alzheimer-Krankheit | 18 Schmerz erkennen und behandeln |
| 5 Die medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen | 19 Autofahren und Demenz |
| 6 Die nicht-medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen | 20 Wahlrecht und Demenz |
| 7 Die Entlastung pflegender Angehöriger | 21 Gehörlose und schwerhörige Menschen mit Demenz |
| 8 Die Pflegeversicherung | 22 Haftung und Haftpflichtversicherung bei Demenzerkrankungen |
| 9 Das Betreuungsrecht | 23 Vorsorge- und Rehabilitationsmaßnahmen für pflegende Angehörige und Menschen mit Demenz |
| 10 Vorsorgevollmacht, Betreuungsverfügung, Ehegattennotvertretungsrecht, Patientenverfügung | 24 Palliative Versorgung von Menschen mit Demenz in der letzten Lebensphase |
| 11 Die Frontotemporale Demenz | 25 Chronische Traumatische Enzephalopathie (CTE) |
| 12 Klinische Forschung | 26 Berufstätigkeit und vorzeitiger Ausstieg aus dem Beruf bei Demenz |
| 13 Ambulant betreute Wohngemeinschaften für Menschen mit Demenz | 27 Das Ehegattennotvertretungsrecht |
| 14 Die Lewy-Körperchen-Demenz | 28 Mundgesundheit und Demenz |