



RHAPSODY

research and strategy for dementia in the young

Online Ratgeber für Angehörige
von jüngeren Menschen mit Demenz

www.ratgeber-junge-demenz.de

Kapitel 2 zum Nachlesen

Eine medizinische Sicht auf die
Demenz im jüngeren Lebensalter

Inhaltsverzeichnis

| | | |
|-----|---|----|
| 1 | Ursachen der Demenz im jüngeren Lebensalter?..... | 3 |
| 2 | Alzheimer-Krankheit | 5 |
| 2.1 | Symptome | 5 |
| 2.2 | Verlauf..... | 7 |
| 2.3 | Atypische Formen der Alzheimer-Krankheit..... | 8 |
| 2.4 | Betroffene Regionen des Gehirns..... | 9 |
| 2.5 | Feingewebliche Veränderungen..... | 9 |
| 2.6 | Genetik..... | 10 |
| 2.7 | Risikofaktoren | 10 |
| 3 | Frontotemporale Degenerationen..... | 11 |
| 3.1 | Formen..... | 11 |
| 3.2 | Verlauf..... | 12 |
| 3.3 | Betroffene Regionen des Gehirns..... | 12 |
| 3.4 | Feingewebliche Veränderungen..... | 13 |
| 3.5 | Genetik und Risikofaktoren..... | 13 |
| 4 | Gene und Genetische Beratung – allgemein | 14 |
| 5 | Grundzüge der Diagnostik..... | 17 |
| 6 | Grundzüge der Therapie | 19 |

1 Ursachen der Demenz im jüngeren Lebensalter?

Es gibt einige wichtige Unterschiede zwischen der Demenz im jüngeren Lebensalter und der Demenz im späteren Leben, von denen Sie vielleicht schon gehört oder gelesen haben. Bei jüngeren Menschen liegen Frontotemporale Degenerationen sowie einige neurologische Krankheiten und Stoffwechselstörungen der Demenz häufiger zu Grunde als bei älteren Personen. Andererseits ist die Alzheimer-Krankheit bei den jüngeren Patienten seltener als bei den Älteren.

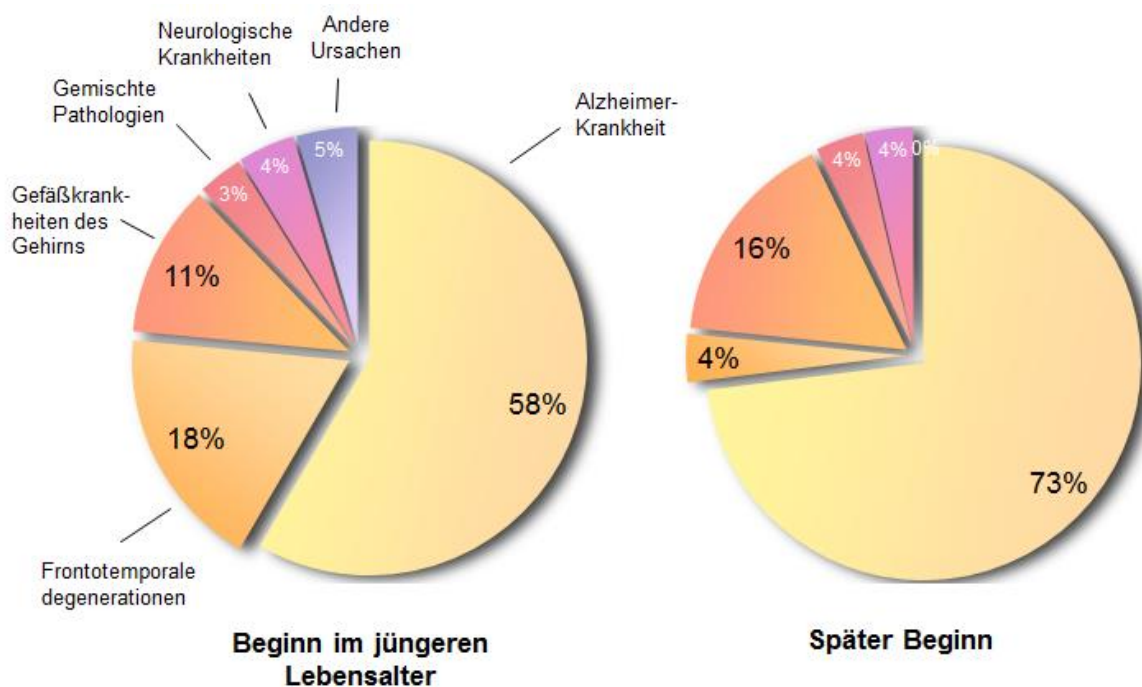


Abb. 1 Ursachen der Demenz mit Beginn im jüngeren Lebensalter im Vergleich zur Demenz mit spätem Beginn

Wenn die Alzheimer-Krankheit früh im Leben eintritt, sieht sie oft anders aus als bei einem späteren Beginn. Die Wahrscheinlichkeit, dass eine Demenz genetische Ursachen hat, ist im jüngeren Lebensalter wesentlich höher. Auch problematische Verhaltensweisen der Betroffenen kommen häufiger vor. Der wichtigste Unterschied sind aber die schweren Auswirkungen, die eine Demenz bei jüngeren Menschen auf sämtliche Lebensbereiche haben kann. Die Beziehungen und Rollenverteilungen in der Partnerschaft oder Familie verändern sich oft grundlegend. Die versorgenden Angehörigen sind einer doppelten Belastung aus-

gesetzt, wenn sie zusätzlich einen Beruf, Kinder oder unterstützungsbedürftige Eltern haben. Kinder erleben, wie ihre Mütter oder Väter hilfloser werden. Manchmal müssen Kinder sogar selbst eine Verantwortung in der Pflege der Eltern übernehmen. Weil jüngere Menschen mit Demenz oft noch einer Arbeit nachgehen und finanzielle Verpflichtungen haben, kann die Aufgabe des Berufs das Familieneinkommen dramatisch verringern. Über diese Schwierigkeiten werden Sie in Kapitel 5 des Programms mehr erfahren.

Abbildung 2 zeigt die Ansicht des Gehirns von der linken Seite. Der vordere Anteil wird Stirnlappen oder Frontallappen genannt. In der Höhe der Ohren liegt der Schläfenlappen. Die Region oberhalb des Schläfenlappens wird als Scheitellappen bezeichnet. Der rückwärtigen Anteil des Gehirns ist der Hinterhauptslappen.

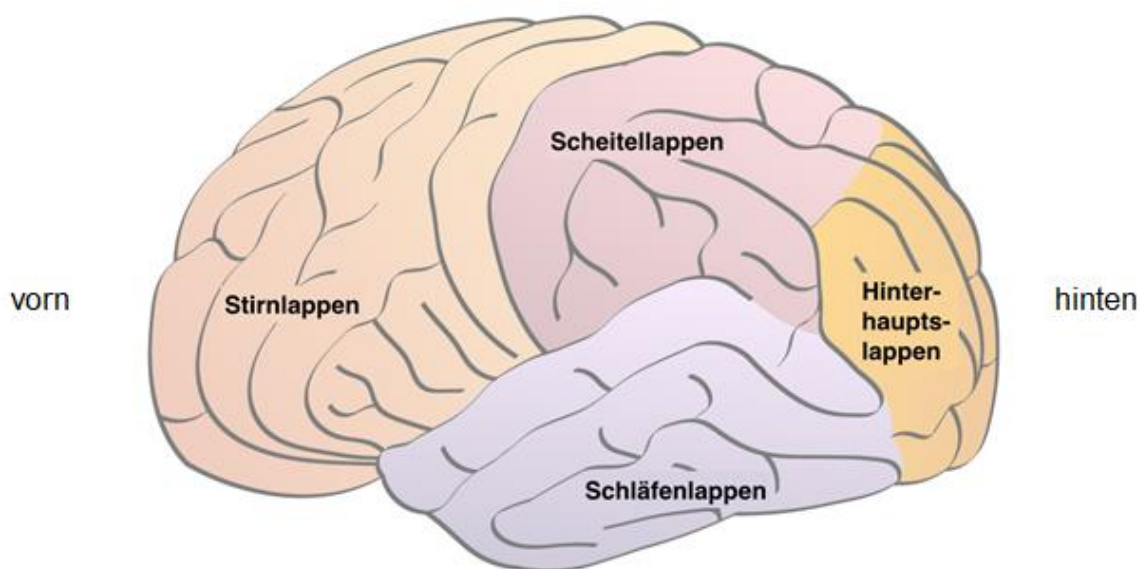


Abb. 2 Ansicht des Gehirns von der linken Seite

Der Stirnlappen, Schläfenlappen und Hinterhauptslappen sind auch in auf einem horizontalen Schnitt durch das Gehirn sichtbar (siehe Abb. 3). In der Mitte des Gehirns befindet sich ein flüssigkeitsgefüllter Hohlraum, die Hirnkammern.

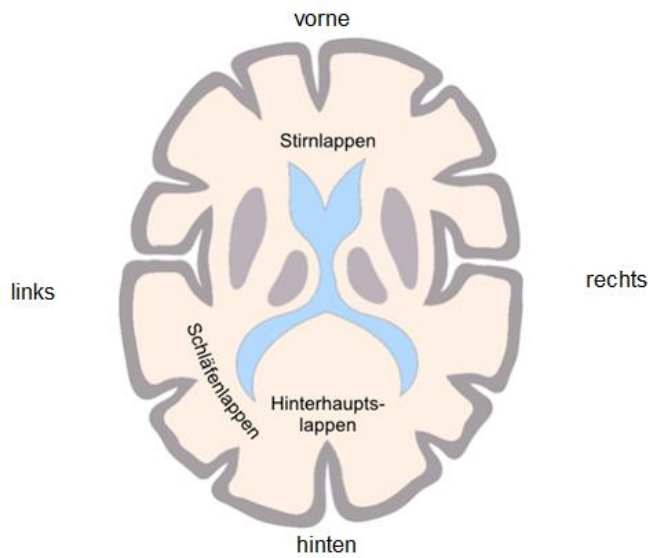


Abb. 3 Regionen des Gehirns (horizontaler Schnitt, von oben)

Die verschiedenen Regionen des Gehirns haben bestimmte Funktionen. Der Stirnlappen ist für die Planung und Organisation von Handlungen sowie für die Kontrolle unseres Verhaltens verantwortlich. Diese Fähigkeiten nennt man auch Exekutivfunktionen. Ferner bestimmt der Frontallappen unser Verständnis davon, was andere Menschen empfinden und wie sie auf unser eigenes Verhalten reagieren. Diese Fähigkeiten bezeichnet man als soziale Kognition. Im rückwärtigen Teil des Stirnlappens liegt das Zentrum für die Sprachproduktion. Der Schlä-

fenlappen enthält den Hippocampus, der für das Gedächtnis wichtig ist. Der hintere Teil des Schläfenlappens trägt zum Sprachverständnis bei.

Im Scheitellappen finden die Verarbeitung von optischen Sinneseindrücken und ihre Koordination mit Bewegung statt. Der Hinterhauptslappen ist für das Sehen verantwortlich.

2 Alzheimer-Krankheit

2.1 Symptome

Die Alzheimer-Krankheit ist die häufigste Ursache der Demenz, unabhängig vom Alter. Sie verursacht Symptome in den Bereichen kognitive Fähigkeiten, Aktivitäten des täglichen Lebens und Verhalten. Zusätzlich können körperliche Krankheitszeichen auftreten, vor allem im fortgeschrittenen Stadium. Die genannten Symptome treten nicht bei allen Patienten auf, und sie kommen in unterschiedlicher Reihenfolge vor.

Die Minderung kognitiver Fähigkeiten betrifft das Gedächtnis, die Aufmerksamkeit, die Sprache, die exekutiven Fähigkeiten, die Orientierung, die optisch-räumlichen Leistungen und die Handhabung von Gegenständen.

Im frühen Stadium beziehen sich die Gedächtnisstörungen vor allem auf die Fähigkeit, neue Informationen zu lernen. Die Erinnerung an lang zurückliegende Ereignisse bleibt länger erhalten.

Einschränkungen der Aufmerksamkeit äußern sich in Unkonzentriertheit und Ablenkbarkeit, oder auch im Verlieren des Fadens während des Ausführens einer Handlung.

Die häufigste Form der Sprachstörung bei der Alzheimer-Krankheit ist die Schwierigkeit, die passenden Wörter zu finden. Oft haben die Betroffenen auch Probleme mit dem Bilden von Sätzen und der korrekten Aussprache von Wörtern. Die Fähigkeiten des Lesens und Schreibens können ebenfalls beeinträchtigt sein. Der medizinische Ausdruck für Sprachstörungen ist Aphasie.

Auch haben die Betroffenen Schwierigkeiten, zu planen, zu organisieren, Urteile zu fällen und Entscheidungen zu treffen. Diese Fähigkeiten nennt man exekutive Funktionen.

Unsicherheiten der Orientierung zur Zeit und zum Ort treten meist im mittleren Krankheitsstadium auf. Die Betroffenen verlieren den Überblick über Tageszeit, Tag, Monat und Jahr und wissen nicht mehr, wo sie sind.

Die Alzheimer-Krankheit beeinträchtigt nicht die Fähigkeit, zu sehen. Aber die Betroffenen können Probleme haben, Gegenstände zu erkennen, den Blick auf Gegenstände zu richten, bewegten Gegenständen mit den Augen zu folgen oder Gegenstände zu ergreifen.

Die Alzheimer-Krankheit führt auch nicht zu Bewegungsstörungen. Sie kann aber Schwierigkeiten bei der Koordinierung von Bewegungen und bei der Handhabung von Gegenständen hervorrufen. Das kann zu Problemen führen, Haushaltsgeräte zu bedienen, Werkzeuge zu gebrauchen, das Essbesteck zu benutzen, oder Kleidungsstücke anzuziehen. Der medizinische Ausdruck dafür ist Apraxie.

Von den Aktivitäten des täglichen Lebens sind zuerst anspruchsvolle Aufgaben betroffen, wie die Ausübung des Berufs, oder die Organisation des Haushalts. Später treten auch Schwierigkeiten bei einfachen Tätigkeiten auf, wie Ankleiden oder Mahlzeiten zubereiten. Im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit brauchen die Betroffenen Unterstützung bei den einfachsten Verrichtungen des Alltags wie Essen oder Aufsuchen der Toilette.

Die Alzheimer-Krankheit geht mit einer Reihe von Verhaltensänderungen einher. Im frühen Stadium sind Depression und Antriebsminderung häufig, im mittleren Stadium kann es zu Unruhe Reizbarkeit und Stimmungsschwankungen kommen, im fortgeschrittenen Stadium verhalten sich die Betroffenen manchmal ablehnend, schreien oder nesteln. Wirklichkeitsferne Überzeugungen und Sinnestäuschungen können in allen Krankheitsstadien auftreten, sind aber vergleichsweise selten. Die Verhaltensänderung tragen meist mehr zur Belastung der versorgenden Angehörigen bei als die Minderung der kognitiven Funktionen. Oft treten sie vorübergehend auf oder wechseln. Manche Menschen werden im Verlauf der Krankheit auch zugänglicher und liebenswerter.

Im frühen Stadium ruft die Alzheimer-Krankheit keine körperlichen Symptome hervor. Im mittleren Stadium kann es zu epileptischen Anfällen, und zu Zuckungen von Gliedmaßen kommen. Im fortgeschrittenen Stadium entwickeln manche Betroffene Schwierigkeiten mit dem Schlucken, verlieren an Gewicht, können nur noch unsicher oder gar nicht mehr gehen und stürzen häufig.

2.2 Verlauf

Die Vorgänge im Gehirn, die zu einem fortschreitenden Verlust von Nervenzellen führen, beginnen viele Jahre bevor die ersten Symptome bemerkbar werden. Die ersten klinischen Krankheitszeichen sind Vergesslichkeit und Konzentrationsstörungen. Dieses Krankheitsstadium nennt man "leichte kognitive Beeinträchtigung". Die Schwelle zur Demenz ist durch das Auftreten Einschränkungen bei Alltagstätigkeiten definiert.

Das Stadium der Demenz wird in drei Abschnitte eingeteilt. Im Stadium der leichtgradigen Demenz können die Betroffenen noch selbständig leben, brauchen aber gelegentlich Hilfe. Im Stadium der mittelschweren Demenz benötigen sie Unterstützung bei einfachen Alltagstätigkeiten. Im Stadium der schweren Demenz sind die Betroffenen völlig auf die Hilfe

anderer Menschen angewiesen. Die Dauer der Krankheit ist von Fall zu Fall sehr unterschiedlich. Im Durchschnitt beträgt die Zeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zum Lebensende 10 Jahre, die Zeit von der Diagnose bis zum Lebensende 6 Jahre.

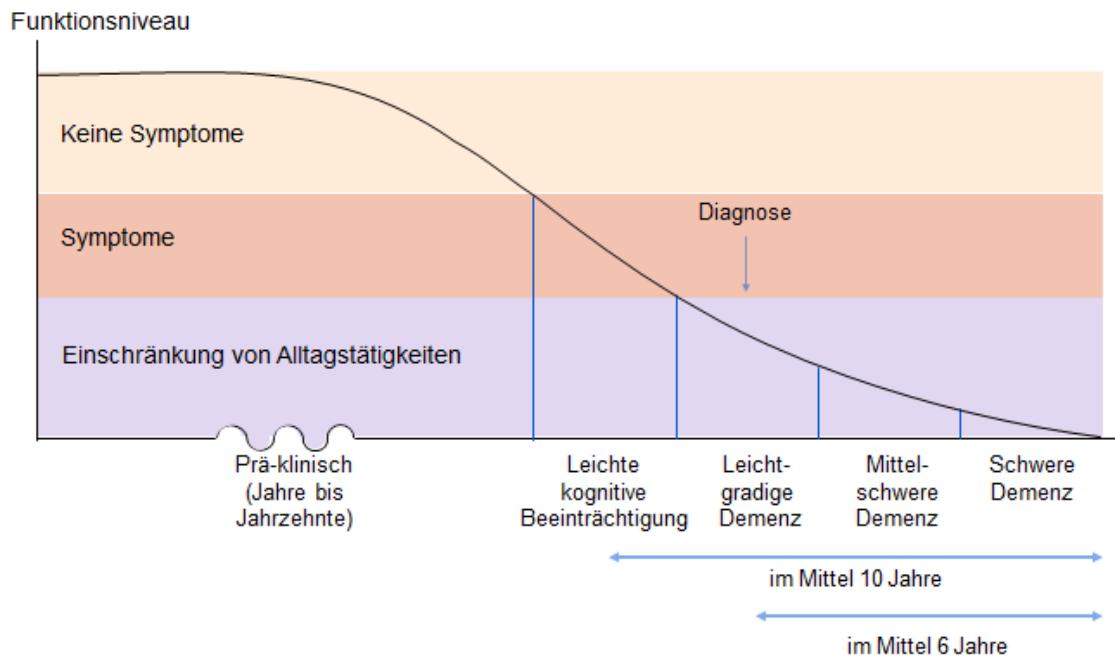


Abb. 4 Verlauf der Alzheimer-Krankheit

2.3 Atypische Formen der Alzheimer-Krankheit

Nicht immer sind Gedächtnisstörungen das führende Symptome. Bei einem Teil der Betroffenen bestehen schon zu Beginn Verhaltensänderungen wie bei der Frontotemporalen Demenz. Man spricht von einer „frontalen Variante“. Andererseits können Einschränkungen der Sprache im Vordergrund stehen, vor allem Wortfindungsstörungen und Verlangsamung der Sprache. Einige Fälle sind durch eigentümliche Probleme mit dem Sehen gekennzeichnet. Sie bestehen in Schwierigkeiten, den Blick auf Gegenstände zu richten oder bewegten Gegenständen mit den Augen zu folgen. Diese Form der Alzheimer-Krankheit nennt man „optische Variante“ oder „Posteriore kortikale Atrophie“.

2.4 Betroffene Regionen des Gehirns

Der Nervenzellverlust beginnt meist im Schläfenlappen einschließlich des Hippokampus. Von dort breitet er sich allmählich auf andere Regionen des Gehirns aus. Der Ausdehnung des Krankheitsprozesses entspricht eine langsame Zunahme der Symptome.

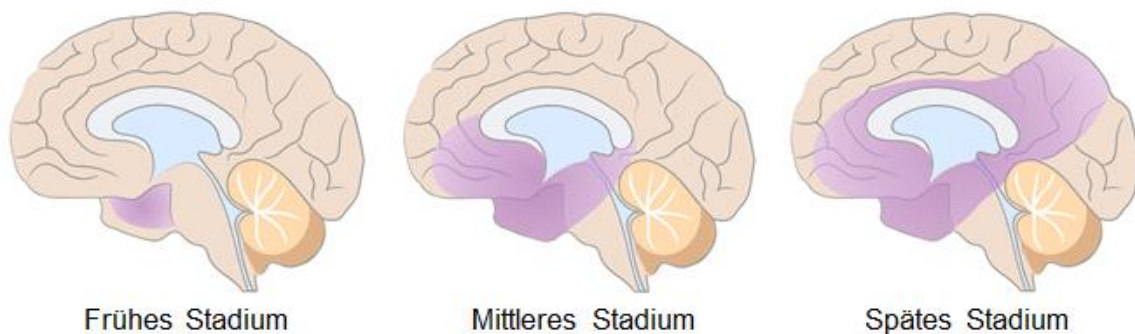
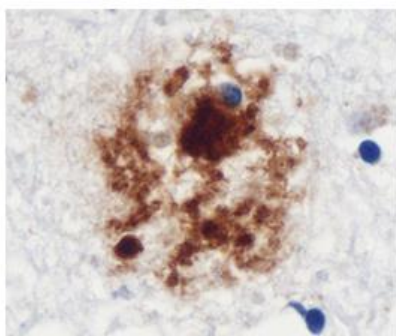
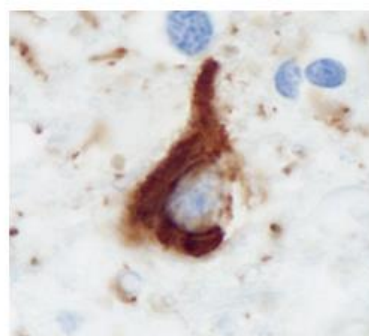


Abb. 5 Betroffene Regionen des Gehirns bei der Alzheimer-Krankheit

2.5 Feingewebliche Veränderungen



Plaque
(beta-Amyloid)



Neurofibrillen-Veränderungen
(Tau)

Abb. 6 Feingewebliche Veränderungen der Alzheimer-Krankheit

Die Alzheimer-Krankheit ist durch zwei charakteristische Veränderungen des Hirngewebes gekennzeichnet. Man bezeichnet sie als Amyloid-Plaques und Neurofibrillenveränderungen. Die Amyloid-Plaques bestehen aus beta-Amyloid, einem Eiweiß-Stoff, der fehlerhaft verarbeitet wird

und sich außerhalb der Nervenzellen ablagert. Die Neurofibrillenbündel sind aus einem Eiweiß zusammengesetzt, das Tau genannt wird. Auch Tau erfährt eine Umwandlung und verklumpt innerhalb von Nervenzellen. Beide Veränderungen schränken die Funktionsfähigkeit von Nervenzellen ein und führen schließlich zu ihrem Untergang.

2.6 Genetik

In den meisten Fällen von Alzheimer-Krankheit im jüngeren Lebensalter sind keine weiteren Familienmitglieder bekannt, bei denen ebenfalls eine Demenz früh aufgetreten ist. In einigen seltenen Fällen jedoch, tritt die Krankheit bei mehreren Verwandten in mehreren Generationen auf und wird durch genetische Fehler hervorgerufen. Mutationen. Gegenwärtig sind solche Fehler oder Mutationen in drei Genen bekannt, die zur familiären Form der Alzheimer-Krankheit führen.

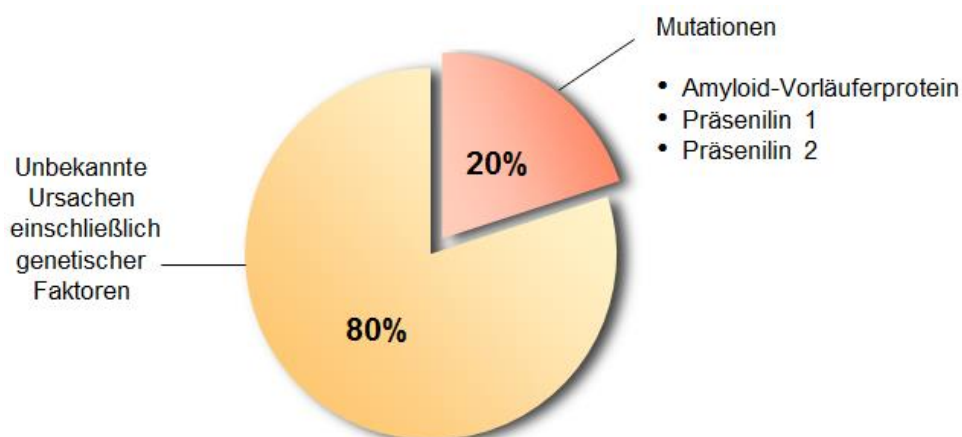


Abb. 7 Genetik der Alzheimer-Krankheit mit frühem Beginn

2.7 Risikofaktoren

Risikofaktoren sind keine Ursachen einer Krankheit, sondern erhöhen nur die Wahrscheinlichkeit, dass die Krankheit auftritt. Sie kommen auch bei Gesunden vor und sind für die Entstehung der Krankheit nicht notwendig. Zu den Risikofaktoren für die Alzheimer-Krankheit zählen das höhere Alter, das Vorkommen einer Demenzerkrankung bei Verwandten und eine normale Variante eines Gens, das eine Rolle im Cholesterintransport spielt: Apolipoprotein E. Auch einige medizinische Faktoren erhöhen die Erkrankungswahrscheinlichkeit, darunter Bluthochdruck, erhöhte Cholesterinwerte, frühere depressive Erkrankungen und Schädelhirnverletzungen. Lebensgewohnheiten wie Bewegungsmangel und geringe geistige Regsamkeit sind ebenfalls mit einem vermehrten Auftreten der Alzheimer-Krankheit verbunden.

3 Frontotemporale Degenerationen

3.1 Formen

Die Frontotemporalen Degenerationen sind eine Gruppe von Hirnkrankheiten, die bevorzugt den Stirnlappen und den vorderen Teil des Schläfenlappens betreffen. Sie unterscheiden sich im Hinblick auf feingewebliche Veränderungen, genetische Ursachen und Symptome. Zusammengenommen stellen sie die zweithäufigste Ursache der Demenz im jüngeren Lebensalter dar. Die drei klinischen Formen hängen von der Lokalisation des Krankheitsprozesses ab.

Es gibt eine verhaltensbetonte Form, die „Frontotemporale Demenz“ oder auch „Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz“. Daneben kommen zwei sprachbetonte Formen vor, die nicht-flüssige progrediente Aphasie und die semantische Demenz.

Die Verhaltensvariante ist gekennzeichnet durch früh auftretende Verhaltensänderungen wie Enthemmung, Verlust des Taktgefühls, Antriebsminderung, Initiativlosigkeit, Impulsivität, ständig wiederholte Verhaltensweisen sowie veränderte Ernährungsgewohnheiten. Einschränkungen des Gedächtnisses stehen weniger im Vordergrund als bei der Alzheimer-Krankheit. Sie betreffen hauptsächlich das planende Denken und die sozialen Fähigkeiten.

Die nicht-flüssige progrediente Aphasie verursacht vor allem Probleme mit der Sprachproduktion. Die Sprache ist langsam, mühsam und stockend. Das Sprachverständnis ist dagegen erhalten. Im Krankheitsverlauf treten ähnliche Verhaltensänderungen auf wie bei der Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz.

Bei der Semantischen Demenz sind vornehmlich das Sprachverständnis und die Fähigkeit zu benennen beeinträchtigt. Die Betroffenen kennen die Bedeutung von Wörtern, später auch von Gesichtern und Objekten nicht mehr. Die Sprachproduktion ist flüssig. Im Krankheitsverlauf kommt es auch bei ihnen zu Veränderungen des Verhaltens wie bei der Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz.

Einige Patienten mit Frontotemporaler Degeneration entwickeln die typischen Bewegungsstörungen der Parkinson-Krankheit. Dazu gehören Steifheit, Verlangsamung und Gleich-

gewichtsprobleme. Andere Patienten zeigen Symptome der Amyotrophen Lateralsklerose wie Muskelschwäche und Schluckstörungen.

3.2 Verlauf

Bei allen drei klinischen Varianten der Frontotemporalen Degenerationen schreiten die Symptome allmählich fort. Die Krankheitsdauer ist von Fall zu Fall sehr unterschiedlich. Die durchschnittliche Zeit von der Diagnose bis zum Lebensende beträgt 6 Jahre.

3.3 Betroffene Regionen des Gehirns

Bei der Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz betrifft der neurodegenerative Prozess den Stirnlappen auf beiden Seiten. Bei der nicht-flüssigen progredienten Aphasie ist der Krankheitsprozess im rückwärtigen Teil des Stirnlappens und im vorderen Teil des Schläfenlappens auf der linken Seite lokalisiert. Bei der semantischen Demenz sind die vorderen und rückwärtigen Abschnitte des Schläfenlappens auf beiden Seiten in Mitleidenchaft gezogen.

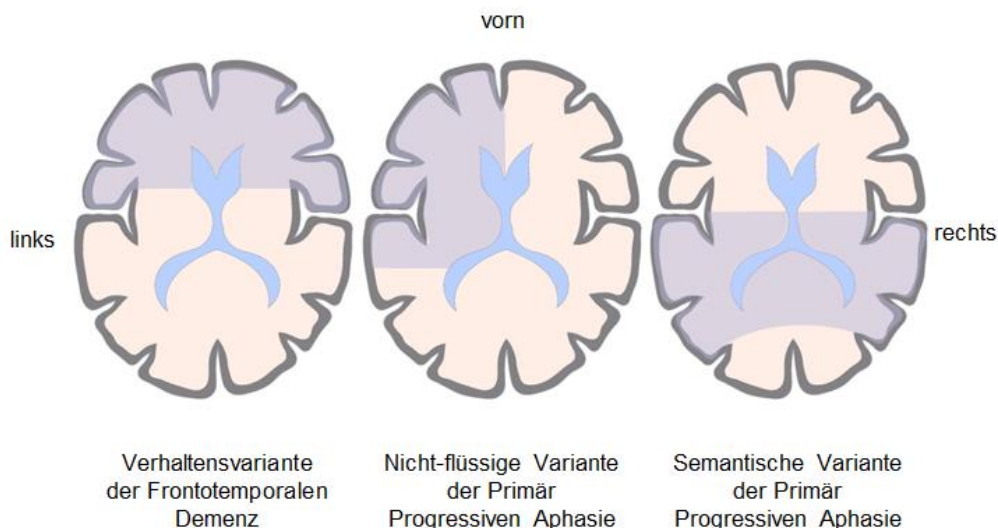
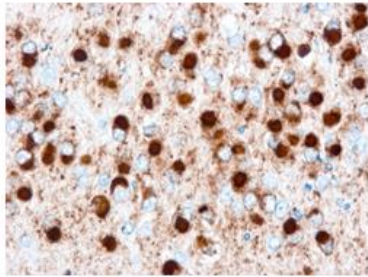


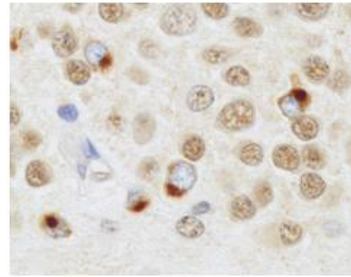
Abb. 8 Betroffene Hirnregionen (horizontaler Schnitt, Blick von oben)

3.4 Feingewebliche Veränderungen

Wie bei der Alzheimer-Krankheit wird auch bei den Frontotemporalen Degenerationen der Verlust von Nervenzellen durch die fehlerhafte Verarbeitung und Ablagerung von normalen Eiweiß-Stoffen hervorgerufen. Es sind hauptsächlich zwei solcher Stoffe beteiligt, nämlich Tau und ein weiteres Protein, das abgekürzt als TDP-43 bezeichnet wird.



Zusammenballungen
von Tau innerhalb von
Nervenzellen
(Pick-Körper)



Zusammenballungen
von TDP-43 innerhalb
von Nervenzellen

Abb. 9 Feingewebliche Veränderungen bei Frontotemporalen Degenerationen

3.5 Genetik und Risikofaktoren

Genetische Ursachen sind bei den Frontotemporalen Degenerationen häufiger als bei der Alzheimer-Krankheit. Gegenwärtig sind Mutationen in drei Genen als Ursachen bekannt. Darunter befindet sich das Tau-Gen. Zwischen diesen genetischen Fehlern und der Art der feingeweblichen Veränderungen besteht ein Zusammenhang. Mutationen im Tau-Gen führen zu Tau-Ablagerungen, während Mutationen in den beiden anderen Genen Ablagerungen von TDP-43 hervorrufen.

Auch für die Frontotemporalen Degenerationen sind mehrere genetische Risikofaktoren identifiziert worden. Sie haben aber ausnahmslos nur einen sehr schwachen Einfluss und eignen sich daher nicht für genetische Tests. Nicht-genetische Risikofaktoren für die Frontotemporalen Degenerationen sind derzeit nicht bekannt.

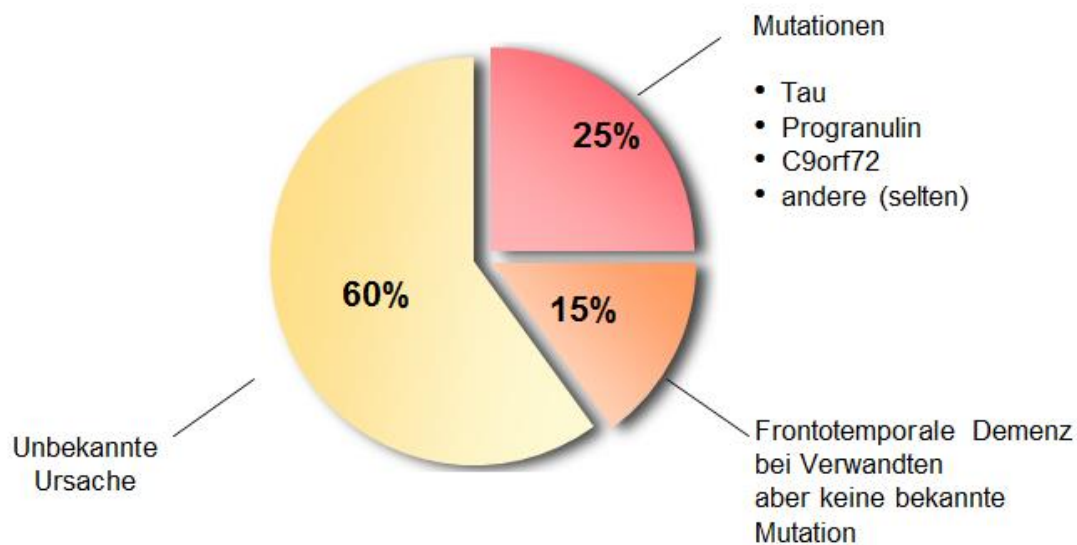


Abb. 10 Genetik der Frontotemporalen Degenerationen

4 Gene und Genetische Beratung – allgemein

Gene sind Baupläne für die Zellen und Zellbestandteile unseres Körpers. Mutationen sind Fehler in diesen Bauplänen. Sie verändern die Funktion eines Gens. Entweder geht die normale, nützliche Funktion verloren, oder eine neue, schädliche Funktion entsteht. Veränderungen in beiden Richtungen können ausreichen, um die normalen Lebensvorgänge von Zellen so stark zu beeinträchtigen, dass sich eine Krankheit entwickelt.

Nicht alle Veränderungen in unserem genetischen Aufbau haben so dramatische Folgen. Manche rufen nur geringfügige Funktionsabweichungen hervor und werden daher als Risikogene bezeichnet. Solche genetischen Modifikationen machen die Zellen unseres Körpers anfälliger für Krankheiten.

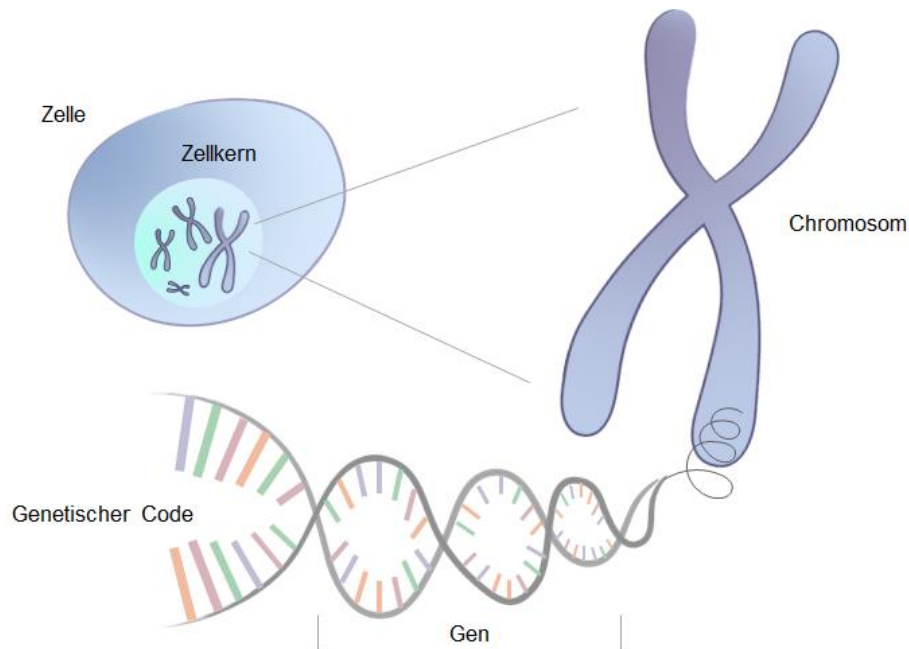


Abb. 11 Zellen, Chromosomen und Gene

Mutationen, die eine Krankheit hervorrufen und Risikogene, die lediglich die Anfälligkeit für eine Krankheit erhöhen, haben sehr unterschiedliche Bedeutungen für die Betroffenen und für ihre Familien (siehe Abb. 13).

Die Genetische Beratung (siehe Abb. 13) vermittelt Patienten und ihren Angehörigen Informationen über Erbllichkeit und genetische Tests. Das Ziel ist, ihnen zu helfen, herauszufinden, ob die Krankheit, von der sie betroffen sind, eine genetische Ursache hat. Die Beratung unterstützt sie auch bei Entscheidungen im Hinblick auf die Familienplanung und auf die Gestaltung der Zukunft.

Im Allgemeinen ist die Wahrscheinlichkeit einer genetischen Ursache höher, wenn mehrere Mitglieder einer Familie von derselben Krankheit betroffen sind. Das Vorkommen von mehreren gleichartigen Krankheitsfällen in einer Familie ist aber nicht immer ein Hinweis auf eine genetische Ursache. Daher ist es empfehlenswert, dass sich Betroffene, die Klarheit über eine mögliche erbliche Krankheit in ihrer Familie gewinnen wollen, mit dieser Frage an einen Spezialisten für Genetik wenden.

| | Krankheits- verursachende Gene | Risiko-erhöhende Gene |
|--------------------------|---|----------------------------------|
| Häufigkeit | sehr gering | hoch |
| Erbgang | Übertragung von Eltern auf Kinder | kein klares Muster |
| Genetischer Test | hohe Vorhersagekraft | nicht sinnvoll |
| Bedeutung für Betroffene | sehr hoch | gering |
| Bedeutung für Angehörige | hoch | gering |

Abb. 12 Krankheitsverursachende Gene und Risikogene

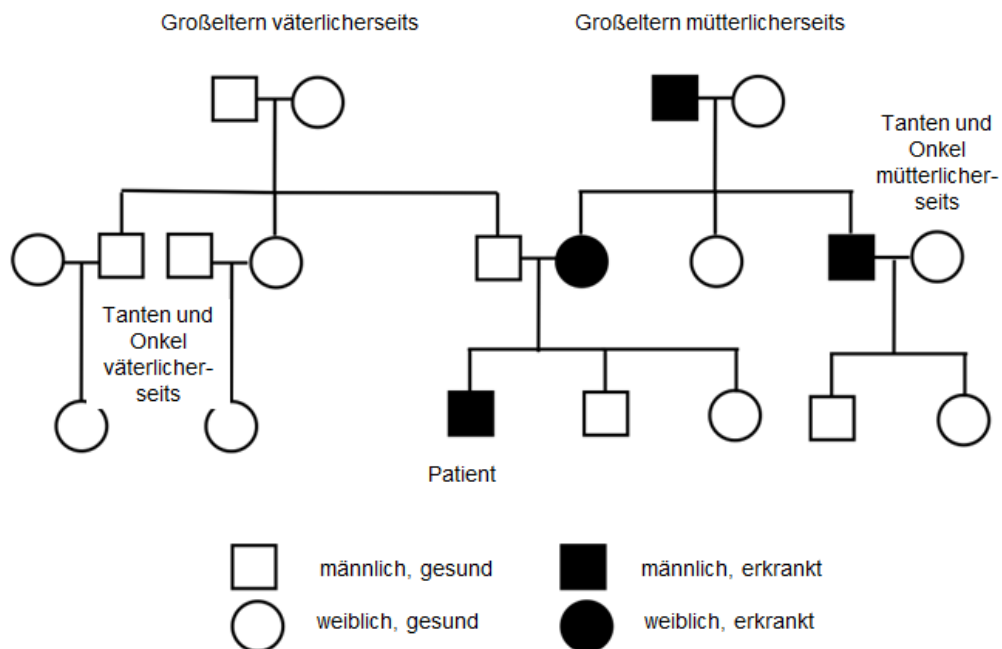


Abb. 13 Eine Familie mit genetisch verursachter Krankheit

5 Grundzüge der Diagnostik

Die Diagnose der Demenz im jüngeren Lebensalter unterscheidet sich nicht grundsätzlich von der Diagnose der Demenz im Allgemeinen. Meist geht man in zwei Schritten vor.

Zuerst wird festgestellt, ob eine Demenz vorliegt. Sie muss zum Beispiel abgegrenzt werden vom normalen Alter, einer Depression oder einem akuten Verwirrheitszustand.

Um nachzuweisen, dass eine Demenz vorliegt, werden Tests der geistigen Fähigkeiten, zum Beispiel Sprach- und Gedächtnistests, eingesetzt. Angehörige werden zu den Alltagsfähigkeiten der Betroffenen und zu möglichen Verhaltensänderungen befragt. Mit Hilfe der Tests und Befragungen kann auch festgestellt werden, wie ausgeprägt die Demenz ist.

Anschließend muss es darum gehen, die Ursache der Demenz zu ermitteln. Um die Ursache einer Demenz herauszufinden, kann die medizinische Vorgeschichte wichtige Informationen liefern, zum Beispiel über einen früheren Schlaganfall, Parkinson-Krankheit, Schädelhirnverletzungen, übermäßigen Alkoholgenuß oder die Einnahme bestimmter Medikamente.

Der Arzt wird eine sorgfältige neurologische Untersuchung vornehmen. Laborbestimmungen dienen zur Erkennung von Infektionen, Vitamin- oder Hormonmangelzuständen und Stoffwechselstörungen.

Mit bildgebenden Verfahren wie der Computertomografie des Gehirns oder der Magnetresonanztomografie lassen sich gegebenenfalls Schlaganfälle und Blutungen nachweisen. Diese Techniken können auch eine Schrumpfung, die sogenannte Atrophie, bestimmter Teile des Gehirns als Folge eines Verlusts von Nervenzellen anzeigen. Auf Abbildung 14 ist eine beidseitige Atrophie des Schläfenlappens zu erkennen, wie man sie typischerweise bei der Alzheimer-Krankheit sehen kann.

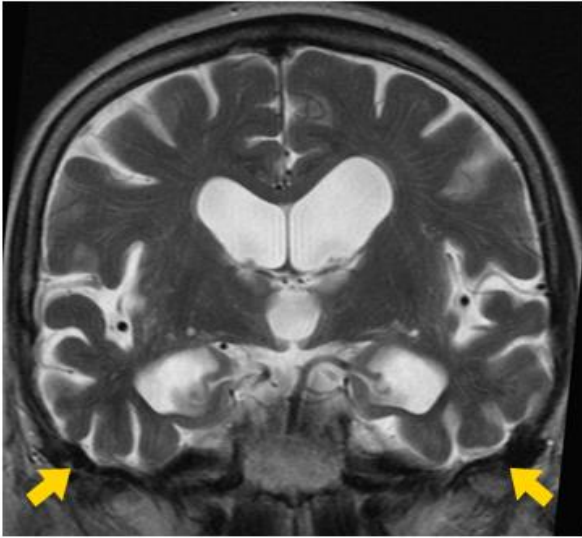


Abb. 14 Magnet-Resonanz-Tomografie: Beidseitige Schrumpfung des Schläfenlappens bei Alzheimer Krankheit

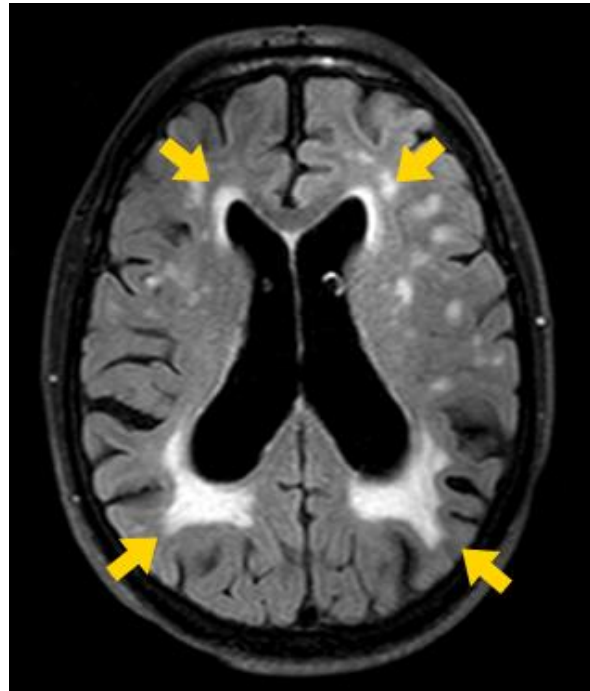


Abb. 15 Magnet-Resonanz-Tomografie: Dichteminderung der Faserverbindungen

Die Magnetresonanztomografie kann auch eine Schädigung tiefer Hirnregionen darstellen, die durch die verminderte Blutversorgung bei Gefäßkrankheiten zu Stande kommt. In Abbildung 15 sehen wir eine Dichteminderung der Hirnsubstanz in der Nähe der Hirnkammern. Das ist ein charakteristischer Befund bei Erkrankungen der kleinen Hirngefäße.

Eine Technik, die als Positronen-Emissions-Tomografie bezeichnet wird, kann verwendet werden, um die Stoffwechselaktivität von Nervenzellen sichtbar zu machen. So lässt sich feststellen, welche Abschnitte des Gehirns von Krankheiten betroffen sind. Abb. 16 zeigt das typische Muster des Hirnstoffwechsels im normalen Alter auf der linken Seite, bei der Alzheimer-Krankheit in der Mitte und bei der Frontotemporalen Demenz auf der rechten Seite.

Eine weitere diagnostische Untersuchung ist die Analyse des Hirnwassers, des Liquors, der mit Hilfe der sogenannten Lumbalpunktion gewonnen wird. Im Liquor werden unter anderem die Konzentrationen von bestimmten Eiweißen, beta-Amyloid und Tau, bestimmt, die typischerweise bei Patienten mit Alzheimer-Krankheit im Vergleich zu Gesunden verändert sind.

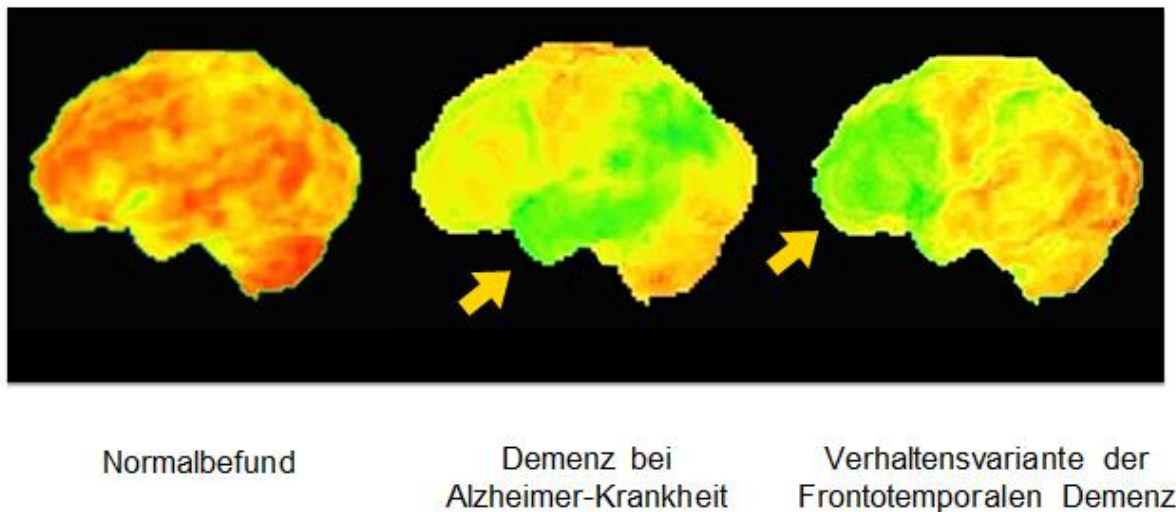


Abb. 16 Positronen-Emissions-Tomografie (PET)

Es ist nicht notwendig, dass sämtliche dargestellten diagnostischen Verfahren bei allen Patienten mit Demenz im jüngeren Lebensalter eingesetzt werden. Andererseits reichen diese Standardverfahren in manchen Fällen nicht aus, um zu einem eindeutigen Ergebnis zu kommen. Besonders dann, wenn die Wahrscheinlichkeit einer behebbaren Ursache besteht, kann die Untersuchung einer Gewebeprobe aus der Haut, aus einem Blutgefäß oder sogar aus dem Gehirn Klarheit bringen.

Eine Untersuchung des Hirngewebes nach dem Tod - im Rahmen einer Autopsie - kann die Diagnose bestätigen beziehungsweise durch den Nachweis bestimmter krankheitsspezifischer Hirnveränderungen zweifelsfrei sichern.

6 Grundzüge der Therapie

Kommen wir nun zur Behandlung der Demenz im jüngeren Lebensalter. Zur Behandlung der Alzheimer-Krankheit und der Frontotemporalen Demenz werden medikamentöse und nicht-medikamentöse Strategien eingesetzt. Die derzeit verfügbaren Medikamente werden verwendet, um die geistigen Funktionen und die Alltagsfertigkeiten so lange wie möglich aufrecht zu erhalten. Oft sind sie auch nötig, um problematische Verhaltensweisen zu mil-

dern. Nicht-medikamentöse Therapien können herangezogen werden, um erhaltene Fähigkeiten zu stabilisieren, verloren gegangene Fähigkeiten auszugleichen, Verhaltensstörungen zu beeinflussen und das Wohlbefinden der Betroffenen zu erhöhen.

Zur Aufrechterhaltung von geistigen Funktionen und Alltagsfertigkeiten werden gewöhnlich zwei Arten von Medikamenten verordnet, Cholinesterase-Hemmer, zu denen Rivastigmin, Donepezil und Galantamin zählen, sowie Memantine. Beide Arten von Medikamenten sind nur bei der Alzheimer-Krankheit wirksam; bei den Frontotemporalen Degenerationen helfen sie nicht. Diese Medikamente zielen darauf ab, das Fortschreiten der Symptome zu verzögern. Da sie auf unterschiedliche Weise wirken, können sie miteinander kombiniert werden. Wenn keine Verträglichkeitsprobleme auftreten und keine rasche Verschlechterung im Gesundheitszustand des Betroffenen eintritt, sollte die Behandlung so lange wie möglich fortgesetzt werden.

Wenn bei der Alzheimer-Krankheit oder bei der Frontotemporalen Demenz ausgeprägte problematische Verhaltensweisen auftreten, kann zur Therapie eine Gruppe von Medikamenten eingesetzt werden, die man als Neuroleptika oder Antipsychotika bezeichnet. Bevorzugt sollten neuere Wirkstoffe zur Anwendung kommen, weil sie weniger Nebenwirkungen haben als ältere Präparate. Wichtig ist beim Einsatz dieser Medikamente immer die engmaschige Kontrolle von Nebenwirkungen, wie zum Beispiel eine Sedierung oder Bewegungsstörungen.

Symptome von Depression und Angst können durch Antidepressiva gelindert werden. Es sollten Medikamente gewählt werden, die auf das Serotonin-System des Gehirns wirken wie Citalopram oder Sertralin. Sie sind im Allgemeinen gut verträglich. Bei Frontotemporalen Degenerationen werden diese Antidepressiva manchmal auch zur Behandlung von Enthemmung, stereotyp wiederholten Handlungen, unangemessenem sexuellen Verhalten, Antriebslosigkeit und übermäßigem Essen eingesetzt.

Einige nicht-medikamentöse Therapieverfahren haben sich bei der Alzheimer-Krankheit als hilfreich erwiesen. Dazu gehören Hirnleistungstraining, Erinnerungstherapie, Beschäftigungstherapie, Musiktherapie, bestimmte Formen der Verhaltenstherapie und regelmäßige körperliche Aktivität. Bei den Frontotemporalen Degenerationen sind die Erfolgsaussichten der nicht-medikamentösen Verfahren geringer. Wichtige Strategien sind Verhaltensmodifi-

kation und Ablenkung, aber auch die Gewährleistung der Sicherheit und die Abwendung von Risiken.

Schließlich ist bei der Demenz im jüngeren Lebensalter die Beratung und Unterstützung der versorgenden Angehörigen ein ganz besonders wichtiger Bestandteil der Therapie. Sie haben mit noch schwierigeren Problemen zu kämpfen und sind noch größeren Belastungen ausgesetzt als die Bezugspersonen von Menschen mit einer spät beginnenden Demenz. Der Schwerpunkt der Beratung und Entlastung liegt darauf, mit problematischen Verhaltensweisen zu Recht zu kommen, Lösungen für schwierige Situationen zu finden, und alle verfügbaren Hilfen in Anspruch zu nehmen. In den Kapiteln 6 und 7 des Programms finden Sie Informationen darüber, wo Sie Hilfe bekommen und wie Sie für sich selbst sorgen können.