

**Angehörige von Patienten mit frontotemporalen lobären Degenerationen:
Belastung, Probleme, Bedürfnisse und Interventionen**

Dr. med. Sabine Nunnemann; Prof. Dr. med. Alexander Kurz; Prof. Dr. med. Stefan Leucht;
PD Dr. med. Janine Diehl-Schmid

Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie der TU-München, Klinikum rechts der Isar
Ismaninger Str. 22
81675 München
Tel: 089-4140-4275
Email: Sabine.Nunnemann@lrz.tum.de

Zusammenfassung:

Hintergrund: Die frontotemporale lobäre Degeneration (FTLD) ist im Vergleich zur Alzheimerkrankheit (AD) eine relativ seltene Demenzerkrankung, die gleichwohl große Belastung und Stress für die Angehörigen bedeutet. Es ist nur wenig über die speziellen Probleme und Bedürfnisse der Angehörigen von Patienten mit FTLD bekannt. Informationen darüber sind entscheidend für die Entwicklung unterstützender Angehörigeninterventionen.

Das Ziel der vorliegenden Studie war es, eine die systematische Literaturübersicht zu (1) Belastung, Problemen und Bedürfnissen von Angehörigen FTLD-Erkrankter und zur (2) Durchführbarkeit und Wirksamkeit von Angehörigeninterventionen bei FTLD zu geben.

Methoden: Es wurde eine systematische Literaturrecherche durchgeführt. Medizinische, psychologische und sozialwissenschaftliche Datenbanken wurden nach Publikationen zu Belastung, Problemen und Bedürfnissen von Angehörigen von FTLD Patienten sowie zu unterstützenden Angehörigeninterventionen durchsucht.

Ergebnisse: Zu Belastung, Problemen und Bedürfnissen von Angehörigen FTLD-Erkrankter wurden nur wenige publizierte Daten gefunden. Die Belastung der Angehörigen ist bei FTLD höher als bei der Alzheimer Krankheit und steht vornehmlich mit den neuropsychiatrischen Symptomen der Patienten in Zusammenhang. Zu den spezifischen Problemen der pflegenden Angehörigen gehören die späte Diagnosestellung, das junge Alter der Patienten, die Verhaltensauffälligkeiten der Patienten, Depressionen bei den Angehörigen, der Mangel an Information über die Erkrankung, der Mangel an angemessenen Pflegeeinrichtungen sowie die geringe Selbstfürsorge und soziale Isolation der Angehörigen. Zu den tatsächlichen Bedürfnissen der Angehörigen existieren fast gar keine publizierten Daten.

Interventionen für pflegende Angehörige bei FTLD wurden bisher nicht in randomisierten kontrollierten Studien untersucht. Es wurden acht Publikationen identifiziert, die beschreibend entweder über strukturierte unterstützende Angehörigengruppen, Entlastungspflege in Kombination mit unterstützenden Angehörigenangeboten oder mit *Advanced Practice Nursing* berichten.

Schlussfolgerung: Mehr Forschung und finanzielle Mittel sind notwendig, um die Ursachen der großen Belastung pflegender Angehöriger von FTLD Patienten weiter wissenschaftlich zu erhellen. Deren Probleme und Bedürfnisse müssen identifiziert und quantifiziert werden, um hilfreiche Interventionen und Angebote zu entwickeln.

Hintergrund:

Die frontotemporale lobäre Degeneration (FTLD) ist eine relativ seltene Form der Demenz mit einer Prävalenz von 2,7 – 17,6/100.000 Einwohner (Rosso 2003; Borroni, Alberici et al. 2010). Verglichen mit der Alzheimer Demenz (AD) beginnt die FTLD früher, im Mittel sind die Betroffenen bei Beginn 58 Jahre alt (Johnson 2005). In der Population der unter 65-Jährigen zeigt die FTLD sogar ähnliche Inzidenz- und Prävalenzraten wie die Alzheimer Krankheit mit frühem Beginn (Ratnavalli 2002).

Die FTLD stellt ein klinisch und pathologisch heterogenes Syndrom dar, das durch progrediente Veränderungen im zwischenmenschlichen Verhalten und/oder Sprachproblemen gekennzeichnet ist und mit einer Degeneration des Frontallappens und des anterioren Temporallappens des Gehirns einhergeht (Ratnavalli 2002). Die aktuellen Konsensuskriterien unterteilen die FTLD in drei klinische Haupttypen, die basierend auf früh im Krankheitsverlauf auftretenden Symptomen unterschieden werden können (Rascovsky 2011). Die Verhaltensvariante der FTD (behavioral variant FTD, bvFTD) oder auch frontale Variante stellt den häufigsten klinischen Phänotyp dar und ist durch Verhaltensauffälligkeiten, emotionale Verflachung, Persönlichkeitsveränderungen, Verlust von Empathie und mangelnde Krankheitseinsicht gekennzeichnet. Die semantische Demenz (SD) ist definiert als eine Sprachstörung mit Defiziten in der Erkennung der Bedeutung von Worten. Obwohl semantische Defizite das klinische Bild dominieren, kommen Verhaltensauffälligkeiten ebenfalls vor. Die progressive nicht flüssige Aphasie (PNFA) ist durch eine fortschreitende Störung der Sprachproduktion und Sprachmotorik gekennzeichnet, die mit Agrammatismus und erschwelter Sprache einhergeht und andere kognitive Bereiche in frühen Stadien der Erkrankung eher ausspart.

Die FTLD ist eine fortschreitende Erkrankung mit reduzierter Lebenserwartung. Die Patienten verlieren die Fähigkeit, für sich selbst zu sorgen und werden abhängig von ihren pflegenden Angehörigen. Durch die Verhaltensauffälligkeiten entstehen Schwierigkeiten bei der Betreuung und ein hohes Maß an Stress für die pflegenden Angehörigen (Riedijk, De Vugt et al. 2006; Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008).

Die meisten Angebote für Demenzpatienten und deren Angehörige sind auf die Alzheimer Krankheit zugeschnitten. In einer deutschlandweiten epidemiologischen Studie konnte gezeigt werden, dass in gerontopsychiatrischen Kliniken FTLD Patienten und deren Angehörige in den meisten Fällen an die regionalen Alzheimer-Gesellschaften weiterverwiesen werden (Ibach 2004). Aufgrund der großen Unterschiede zwischen der Alzheimer Krankheit und der

FTLD, können diese Angebote den speziellen Bedürfnissen der FTLD Patienten und ihrer Angehörigen nicht gerecht werden. Die meisten Langzeitpflegeeinrichtungen sind ebenfalls auf ältere Patienten ausgerichtet und nicht in der Lage, mit den bei FTLD auftretenden Problemen zurechtzukommen. Manchmal werden FTLD Patienten sogar von Pflegeeinrichtungen aufgrund der Verhaltensauffälligkeiten abgewiesen. Die Angehörigen dieser Patienten fühlen sich in dieser persönlichen Krise allein gelassen. Sie sind unzufrieden mit der professionellen Beratung, aber auch mit den erhältlichen Informationen zur Erkrankung und den vorhandenen Hilfsangeboten (Rosness, Haugen et al. 2008). Breitere Angebote für FTLD Patienten und deren pflegende Angehörige werden dringend benötigt. Die Belastung der pflegenden Angehörigen ist im Falle von FTLD besonders hoch. Deshalb spielen unterstützende Interventionen für Angehörige eine besonders wichtige Rolle. In Deutschland gibt es abgesehen von Angehörigengruppen in einigen größeren Städten (Berlin, Göttingen, Hamburg und München) keinerlei Angebote für Angehörige von FTLD Patienten.

Die Belastung der Angehörigen steht in Zusammenhang mit der individuellen Reaktion auf die Veränderungen und Anforderungen, die mit der Pflege eines Angehörigen mit FTLD einhergehen. Trotzdem ist im Falle der FTLD wenig über die konkreten Einflussfaktoren auf die Belastung der Angehörigen bekannt. Aus der klinischen Erfahrung ist es wahrscheinlich, dass sich die Probleme und Bedürfnisse der Angehörigen von FTLD Patienten von denjenigen, die sich um einen Angehörigen mit Alzheimer Krankheit kümmern, unterscheiden. Das Wissen um die speziellen Probleme und Bedürfnisse dieser Angehörigen – insbesondere solche Bedürfnisse, die durch externe Hilfen bedient werden könnten – sind essentiell für die Entwicklung hilfreicher und effektiver Angehörigeninterventionen bei FTLD.

Ziel dieser Studie ist es, (1) einen systematischen Überblick über den Stand der Forschung zu Belastung, Problemen und Bedürfnissen von Angehörigen von FTLD Patienten zu geben. Es soll (2) die internationale Literatur systematisch zu bereits durchgeführten, entlastenden Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten ausgewertet werden.

Methoden:

Im Rahmen einer systematischen Literaturübersicht wurden Publikationen zu Belastung, Problemen und Bedürfnissen von und Interventionen für pflegende Angehörige von Menschen mit FTLD untersucht.

Um einen möglichst umfassenden Überblick über die Situation der pflegenden Angehörigen von FTLD Patienten zu geben, wurden alle Arten von Studien eingeschlossen (randomisierte kontrollierte Studien, Beobachtungsstudien, Fallserien und Einzelfallberichte). Elektronische Datenbanken wurden mit den folgenden Schlüsselwörtern durchsucht: „frontotemporal ODER FT(L)D“ und „caregiver ODER carer“. Die Literaturrecherche erstreckte sich über medizinische (Medline, Cinahl, Embase, Cochrane Library: Cochrane Dementia and Cognitive Improvement Group), psychologische (Psyndex, PsycINFO) und sozialwissenschaftliche (SocINDEX, SOWIPORT, WISO, Social Sciences Citation Index, Periodicals Index Online) Datenbanken bis Mai 2011. Die Konferenz-Abstracts der sechsten und siebten internationalen Konferenz für frontotemporale Demenzen (2008 und 2010) wurden wie auch die Referenzlisten von relevanten Originalarbeiten und Übersichtsartikeln nach weiteren Originalarbeiten durchsucht. Englisch- und deutschsprachige Literatur wurde berücksichtigt. Der Einschluss einer Studie erfolgte nach inhaltlichen Gesichtspunkten in Bezug auf unsere Fragestellung. Die Auswahl von relevanten Studien wurde zunächst von zwei Autoren getrennt voneinander anhand der Titel und Abstracts der gefundenen Studien durchgeführt und danach gemeinsam diskutiert. Veröffentlichungen mit dem Thema Belastung, Stress, Leid, Depression, Probleme und Bedürfnisse von pflegenden Angehörigen von FTLD Patienten und jegliche Art von publizierten entlastenden Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten wurden als geeignet und relevant ausgewählt. Die Qualität der Studien wurde in Hinblick auf Design, Studienpopulation, Ergebnisparameter und Statistik bewertet. Die Daten bzw. Inhalte der Studien wurden aus den Volltextartikeln nach Design, Population, Ziel, Ergebnisparameter und Resultat extrahiert und tabellarisch aufgelistet. Im Ergebnisteil werden die Daten zusammengefasst dargestellt. Aufgrund von fehlenden geeigneten Daten zu Interventionen für pflegende Angehörige von FTLD Patienten wurde keine Metaanalyse durchgeführt.

Ergebnisse:

1. Belastung, Probleme und Bedürfnisse von pflegenden Angehörigen von FTLD Patienten

Es konnten 19 Artikel zu Belastung, Probleme oder Bedürfnisse pflegender Angehöriger von FTLD Patienten identifiziert werden. Die Artikel sind alphabetisch in Tabelle 1 aufgelistet. Da die meisten Veröffentlichungen für mehr als einen Bereich relevant sind, zeigt die letzte Spalte der Tabelle, in welchem Abschnitt des Ergebnisteils der Artikel zitiert wird.

1.1 Belastung pflegender Angehöriger von FTLD Patienten

Angehörige erfahren ein hohes Maß an Stress und Belastung durch die Pflege eines Familienmitgliedes mit FTLD. Zehn Studien wurden gefunden, die sich hauptsächlich mit der Belastung der Angehörigen beschäftigen.

Sechs Studien vergleichen die Höhe der Belastung der Angehörigen im Fall von FTLD mit anderen Demenzen. In fast allen Studien ist die Belastung der Angehörigen von Patienten mit FTLD höher als bei anderen Demenzen und abhängig von den neuropsychiatrischen Symptomen der Patienten (de Vugt, Riedijk et al. 2006; Riedijk, De Vugt et al. 2006; Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008; Knutson, Zamboni et al. 2008; Mioshi, Bristow et al. 2009). Nur eine Studie, die sich hauptsächlich mit den Bedürfnissen der Angehörigen beschäftigt und deshalb in Abschnitt 1.3 im Detail besprochen wird, hat ein ähnliches Ausmaß an Belastung, Stress, Depression und Ängstlichkeit bei Angehörigen von FTLD Patienten und Alzheimer Patienten festgestellt (Nicolaou, Egan et al. 2010).

Boutoleau-Bretonniere et al haben die Aktivitäten des täglichen Lebens, Verhaltensauffälligkeiten und die Belastung der Angehörigen (gemessen mit dem Zarit Burden Interview, ZBI) bei FTLD und bei der Alzheimer Krankheit mit frühem Beginn miteinander verglichen (Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008). Bei ähnlichen funktionellen Beeinträchtigungen in beiden Patientengruppen hatten die FTLD Patienten signifikant mehr Verhaltensauffälligkeiten. Die Belastung der Angehörigen war höher bei FTLD als bei AD und korrelierte mit den Verhaltensauffälligkeiten der Patienten in beiden Gruppen. Zwei weitere Studien untersuchten die Belastung der Angehörigen von FTLD Patienten im Vergleich zu Angehörigen von AD Patienten (de Vugt, Riedijk et al. 2006;

Riedijk, De Vugt et al. 2006). In diesen beiden Studien wurde die Unterskala Belastung des Neuropsychiatrischen Inventars (NPI) und eine visuelle Analogskala zur Messung der Belastung herangezogen. In beiden Studien waren die Angehörigen der FTLD Patienten stärker belastet als die der AD Patienten. Zusätzlich konnte Riedijk et al zeigen, dass es keinen Unterschied bei den Bewältigungsstrategien zwischen den beiden Angehörigengruppen gab. Der Gebrauch von passiven Bewältigungsstrategien in der gesamten Studienpopulation jedoch war mit einer höheren Belastung und einer niedrigeren gesundheitsbezogenen Lebensqualität assoziiert.

Riedijk et al haben auch den Zusammenhang zwischen der Belastung und der Einschätzung der eigenen Kompetenz bei 46 Angehörigen von FTLD Patienten untersucht (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009). Die Teilnehmer dieser Studie fühlten sich kompetent, für ihren pflegebedürftigen Angehörigen zu sorgen. Das Gefühl für die eigene Kompetenz war nicht abhängig von der Schwere der Demenz und hatte keinen Effekt auf die Belastung. Aus den 28 Unterpunkten des Fragebogens zur Einschätzung der eigenen Kompetenz (sense of competence questionnaire) wurden 3 Komponenten identifiziert: „Emotionen“ (in Bezug auf den Patienten), „Attribuierung“ (in Bezug auf das Verhalten des Patienten) und „Aufopferung“ (in Bezug auf das Leben des pflegenden Angehörigen). Nur die „Aufopferung“ hatte einen Einfluss auf das Wohlbefinden des Angehörigen. Die Aufopferung für die Pflege zuungunsten der eigenen Bedürfnisse war mit mehr psychischen Beschwerden und schlechterer physischer und mentaler Lebensqualität verbunden.

Bristow et al untersuchten den Einfluss der Pflegesituation bei 25 Angehörigen von FTLD Patienten (11 bvFTD, 14 SD) auf psychologische und physiologische (IgA Sekretion im Speichel) Parameter verglichen mit 36 nicht pflegenden Kontrollpersonen (Bristow, Cook et al. 2008). Mehr Stress und schlechteres psychisches Wohlbefinden wurden bei den pflegenden Angehörigen sowohl von bvFTD als auch von SD Patienten verglichen mit den Kontrollpersonen gefunden. Stress und Leid (distress) waren signifikant mit der Belastung korreliert. Es fiel eine große Streubreite der Messwerte der Stress- und Distress-Skalen sowohl bei pflegenden als auch bei nicht pflegenden Personen auf. Einzelne pflegende Angehörige hatte geringere Stresswerte als nicht pflegende Angehörige. Dieses Ergebnis legt nahe, dass die Betreuung und Pflege eines Angehörigen mit FTLD an sich nicht den einzigen Faktor für die hohe Belastung darstellt. Hier spielen sehr wahrscheinlich auch individuelle Faktoren wie Persönlichkeit, Bewältigungsstrategien, Erfahrung etc. eine wichtige Rolle. Interessanterweise wurde entgegen der ursprünglichen Hypothese einer reduzierten Immunantwort unter größerem Stress kein Unterschied in der IgA Sekretion zwischen

pflegenden Angehörigen und Kontrollpersonen gefunden. Es zeigte sich sogar eine unerwartete positive Korrelation zwischen IgA-Sekretion und Stress in der Gruppe der pflegenden Angehörigen.

In einer Studie wurde mittels Voxel basierter Morphometrie (VBM) nach atrophischen Arealen in den Gehirnen der Patienten gesucht, die mit der Belastung der Angehörigen korreliert sind (Knutson, Zamboni et al. 2008). Es wurden Patienten mit FTLD, kortikobasalem Syndrom (CBS) und gesunde Probanden und deren Angehörige untersucht. FTLD Patienten hatten signifikant mehr neuropsychiatrische Symptome (gemessen mit NPI) als die CBS Patienten. Bei den Angehörigen von FTLD Patienten zeigte sich eine signifikant höhere Belastung als bei denen von Patienten mit CBS. Die Belastung (gemessen mit dem ZBI) war im Fall von FTLD mit den Verhaltensauffälligkeiten der Patienten signifikant korreliert. In der VBM wurden keine signifikanten Korrelationen zwischen Peak-Voxel Intensitäten und den Punktzahlen des NPI gefunden. Nur unter Anwendung eines weniger stringenten p-Wertes (höhere Irrtumswahrscheinlichkeit) korrelierte bei den FTLD Patienten ein Areal im rechten orbitalen Gyrus negativ mit der Angehörigenbelastung. Die Autoren diskutieren dieses Ergebnis im Hinblick auf Untersuchungen, bei denen gezeigt wurde, dass Patienten mit Läsionen im orbitofrontalen Kortex eher aggressiv und gewalttätig sind.

Fünf Artikel untersuchen Zusammenhänge zwischen Angehörigenbelastung und der Einweisung des Patienten in ein Pflegeheim. Die Daten einer Kohorte von 63 Angehörigen von FTLD Patienten wurden mit unterschiedlichen Fragestellungen mehrfach von Mourik et al und Riedijk et al analysiert (Mourik, Rosso et al. 2004; Riedijk, De Vugt et al. 2006; Riedijk, Duivenvoorden et al. 2008; Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009). Mourik et al konnte zeigen, dass Angehörige, die Patienten mit FTLD zu Hause pflegen (FTDH), einem höheren Stress ausgesetzt sind als diejenigen mit einem Familienmitglied mit FTLD, das in einem Pflegeheim lebt (FTDN) (Mourik, Rosso et al. 2004). Die Untersuchungen von Riedijk et al legen dar, dass die Angehörigen von solchen Patienten mit FTLD, die nach einer relativ kurzen Zeit nach Beginn der Erkrankung in ein Pflegeheim kamen, besonders belastet sind und die höchsten Einbußen in ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität von allen FTDH und FTDN Angehörigen haben (Riedijk, De Vugt et al. 2006). In der Studie Riedijk et al 2009 wurden nur die stark betroffenen Patienten mit einem Wert von ≥ 6 auf der globalen Verschlechterungsskala (global deterioration scale, GDS) eingeschlossen, weil unterhalb eines Wertes von 6 alle Patienten zu Hause gepflegt wurden (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009). Die Analyse zeigte, dass Angehörige, die ihre Familienmitglieder zu Hause pflegten, eine höhere emotionale Belastung, aber eine bessere mentale Gesundheit hatten. Es gab

keinen Unterschied in der Qualität der Beziehung, der allgemeinen Belastung und der physischen Gesundheit zwischen den Angehörigen, die einen Patienten zu Hause pflegten, und denjenigen, die ein Familienmitglied in ein Pflegeheim gegeben hatten. Die longitudinale Untersuchung dieser Gruppe nach zwei Jahren zeigte, dass die Belastung der Angehörigen insgesamt abgenommen hatte (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2008). Beim Vergleich der Belastung von Angehörigen von FTDH, FTDN und verstorbenen Patienten war eine tendenziell, aber nicht signifikant reduzierte Belastung durch Heimaufnahme und eine signifikant reduzierte Belastung nach dem Tod des Patienten messbar. Psychische Beschwerden, die gesundheitsbezogene Lebensqualität und die Qualität der Beziehung blieben während der Beobachtungsphase bemerkenswert stabil. Die fünfte Studie untersuchte eine von der obigen unterschiedliche Patienten- und Angehörigengruppe (Mioshi, Bristow et al. 2009). Stress und Depression waren in der Gruppe der Angehörigen von FTDH Patienten und der von FTDN Patienten auf gleichem Niveau.

Zusammengefasst legen diese Untersuchungen nahe, dass sogar nach der Institutionalisierung der Patienten die Angehörigen ein hohes Maß an Belastung und Stress erfahren.

1.2 Probleme der Angehörigen von FTLD Patienten

Es wurden 16 Artikel zu Problemen von Angehörigen von FTLD Patienten gefunden. Es wurden aber in keiner der Studien die Probleme der Angehörigen systematisch identifiziert und quantifiziert. Der folgende Überblick stellt daher die Probleme zusammen, die in den zitierten Referenzen genannt werden.

1.2.1 Verzögerte Diagnose

Die frontotemporale lobäre Degeneration wird häufig fehldiagnostiziert, was zur Verzögerung der richtigen Diagnose führt. Passant et al berichten, dass von 19 Patienten mit FTLD nur 4 initial als Demenz diagnostiziert wurden und von diesen nur einer als FTLD (Passant 2005). Chemali et al kritisieren ebenfalls die hohen Raten an Fehldiagnosen bei jüngeren Menschen mit Demenz und fordern ein stärkeres Bewusstsein für die Prävalenz und die Symptome von Demenzen mit frühem Beginn (Chemali, Withall et al. 2010). Passend hierzu zeigten Luscombe et al, dass bei Demenzen mit frühem Beginn die Diagnosestellung in 71% der Fälle ein Problem darstellte, hauptsächlich aufgrund fehlenden Wissens bei Gesundheitsdiensten und Fachpersonal oder wegen einer Fehldiagnose (Luscombe 1998).

Die Zeit zwischen dem Beginn der Symptome und der Diagnose ist bei FTLD signifikant länger als bei AD (Rosness, Haugen et al. 2008). 4,9 Jahre werden bei Rosness et al genannt

(im Vergleich zu 3,6 Jahren bei Alzheimer Krankheit mit frühem Beginn) und 1-6 Jahre bei Passant et al. Ein anderes epidemiologisches Paper über die Inanspruchnahme von medizinischer Versorgung bei FTLD nennt eine mittlere diagnostische Latenz von 3,2 Jahren (Diehl-Schmid 2011). Für die Familienangehörigen bedeutet diese Zeit häufig eine Periode der Hoffnungslosigkeit und Frustration, weil die Verhaltens- und Persönlichkeitsveränderungen nicht als Manifestation einer neurologischen Erkrankung gesehen werden können und weil die Inanspruchnahme von adäquater Unterstützung eine korrekte Diagnose voraussetzt (Kumamoto 2004; Passant 2005; Chemali, Withall et al. 2010).

1.2.2 Junges Alter der Patienten bei Beginn der Symptome

FTLD beginnt typischerweise in der sechsten Lebensdekade (Johnson 2005; Rabinovici 2010), wenn die Patienten und ihre Ehepartner in der Regel noch arbeiten. Häufig treten bei der Arbeit die ersten Probleme auf, was nicht selten zum Verlust der Arbeitsstelle sehr früh im Verlauf der Erkrankung führt (Kumamoto 2004; Chemali, Withall et al. 2010). Diehl et al betonen, dass eines der Hauptprobleme für die Familien mit FTLD in dem jungen Erkrankungsalter der Patienten besteht, vor allem da sich daraus häufig finanzielle Probleme aufgrund des Verlustes des Arbeitsplatzes ergeben (Diehl, Forstl et al. 2004).

Verdienstauffälle oder –reduktionen des Ehepartners wegen der Pflegeverantwortlichkeit für den Erkrankten kommen häufig noch dazu. 59% der Ehepartner von Patienten mit früh beginnenden Demenzen reduzierten die Arbeitszeit oder gaben ihre Arbeit ganz auf (Luscombe 1998). 89% stehen finanziellen Problemen aufgrund der Verringerung des Einkommens (70%) und des Verlusts ihres Arbeitsplatzes (50%) gegenüber. Dieselbe Studie weist auch auf den Einfluss der früh beginnenden Demenz auf die in der Familie lebenden Kinder hin. Drei Viertel der Angehörigen bestätigten psychologische und emotionale Probleme ihrer Kinder als Folge der Demenzerkrankung eines Elternteils.

1.2.3. Verhaltensauffälligkeiten der Patienten

Verhaltensauffälligkeiten sind bei der FTLD wesentlich häufiger als bei anderen Demenzen (de Vugt, Riedijk et al. 2006; Riedijk, De Vugt et al. 2006; Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008; Knutson, Zamboni et al. 2008; Mioshi, Bristow et al. 2009).

In einer Studie (de Vugt, Riedijk et al. 2006) wurde der durch die Verhaltensauffälligkeiten bedingte Stress der Angehörigen zwischen der Alzheimer Krankheit und FTLD verglichen. Patienten mit FTLD hatten signifikant höhere Gesamtwerte im NPI (neuropsychiatrisches Inventar), und von den einzelnen Unterpunkten ein höheres Maß an Agitiertheit, Apathie,

Enthemmung und Bewegungsstörungen als AD Patienten. Apathie war bei 89% der FTLD Patienten vorhanden. Die einzelnen Verhaltensweisen wurden nach dem Einfluss auf die Angehörigen in sehr, mittelmäßig und geringfügig stressig/besorgniserregend (distressing) bewertet. Agitiertheit und Apathie wurden am häufigsten als mittelmäßig besorgniserregend (46,2% und 54,2%) bewertet. Enthemmung war in den meisten Fällen ein sehr stressiges Symptom (50%) und Bewegungsstörungen nur geringfügig stressig (59,1%). Depression ist unter FTLD Patienten nicht sehr verbreitet, aber wenn sie beim Patienten auftritt, wird sie von allen pflegenden Angehörigen als sehr stressig empfunden. In einem Paper von Mourik et al wird bestätigt, dass die Depression beim Patienten (vorhanden bei 10 von 63 Patienten) den meisten Stress für die Angehörigen von allem Symptomen des NPI verursachte (Mourik, Rosso et al. 2004). Allerdings analysierten die beiden letztgenannten Paper – zumindest in Teilen – dieselbe Studienpopulation.

Die Verhaltensauffälligkeiten der Patienten werden auch bei Diehl et al als eines von drei Hauptproblemen der Angehörigen hervorgehoben (Diehl, Forstl et al. 2004). Enthemmung, Aggression, emotionale Verflachung und Apathie sind für die pflegenden Angehörigen besonders belastend.

Mehrere Fallberichte von FTLD Patienten stellen die Verhaltensauffälligkeiten wie extreme Nicht-Kooperativität gegenüber den Pflegebemühungen des Angehörigen, Essstörungen, wahllose Blasen- und Darmentleerung in der Wohnung, endloses zwanghaftes Wiederholen von Forderungen, unberechenbares Verhalten, Wutausbrüche, Ladendiebstahl, wahlloses Ausgeben hoher Geldbeträge und deren Konsequenzen wie finanzielle Probleme, Verkehrsunfälle, Krankenhausaufnahmen und polizeiliches Einschreiten sehr plastisch dar (Kumamoto 2004; Passant 2005). Es ist offensichtlich, dass diese exzessiven Verhaltensweisen sehr belastend und stressig für die Angehörigen sind. Passant et al zitieren in ihrem Artikel das „Swedish National Competence Center for FTLD“, das seit 1999 eine Telefonberatung anbietet. 75% der Anrufe dort erfolgen aufgrund von neuropsychiatrischen Symptomen des Patienten, insbesondere wegen Verhaltensauffälligkeiten bitten die Angehörigen um Hilfe.

Apathie ist ebenfalls ein Kardinalsymptom der FTLD. Im Gegensatz zu den exzessiven Verhaltensweisen, die weiter oben beschrieben wurden, stellt sie ein eher passives neuropsychiatrisches Symptom dar, das von außen gesehen weniger auffällig ist, aber dennoch ein hohes Maß an Stress für die Angehörigen verursacht. Riedijk et al identifizierten Merkmale bei Patienten und Angehörigen, die mit fortwährender Pflege zu Hause verbunden

waren (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009). FTLD Patienten, die zu Hause lebten, hatten mehr neuropsychiatrische Symptome als diejenigen, die in Pflegeheimen lebten. Die letzteren wiederum waren häufiger und in höherem Maße apathisch. Apathie der Patienten, Dauer der Demenz und die emotionale Belastung der Angehörigen standen in signifikantem Zusammenhang mit der Wohnsituation des Patienten. Dieses Ergebnis legt nahe, dass Angehörige eher einen Demenzpatienten und neuropsychiatrischen Symptomen zu Hause pflegen würden als einen hauptsächlich apathischen Patienten.

Ascher et al untersuchten die eheliche Zufriedenheit und Interaktion bei Paaren mit FTLD und AD und solchen Paaren, bei denen keine Pflegebedürftigkeit besteht (Ascher, Sturm et al. 2010). Sie fanden heraus, dass Paare mit FTLD weniger zufrieden mit der eheliche Beziehung sind und mehr negative emotionale Wörter in der Interaktion benutzten als Paare mit Alzheimer Demenz und solche ohne Pflegebedürftigkeit eines Partners. Obwohl die Verhaltensauffälligkeiten in dieser Studie nicht direkt untersucht wurden, scheint es naheliegend, dass die emotionalen und behavioralen Symptome der FTLD, insbesondere der Verlust von Empathie, besonders zerstörerisch auf die eheliche Verbindung wirken.

In vielen Studien korrelierten die neuropsychiatrischen Symptome signifikant mit Belastung und Stress (Mourik, Rosso et al. 2004; Riedijk, De Vugt et al. 2006; Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008; Knutson, Zamboni et al. 2008; Riedijk, Duivenvoorden et al. 2008). Die Verbindung zwischen neuropsychiatrischen Symptomen und Belastung wird im Abschnitt 1.1 detailliert dargestellt.

1.2.4 Depression der Angehörigen

In mehreren Studien wurde gezeigt, dass Depression ein Kardinalsymptom der Angehörigen von FTLD Patienten ist. Die Angehörigen von FTLD Patienten waren signifikant depressiver als die von AD Patienten, und Depression war mit Stress assoziiert (Mourik, Rosso et al. 2004). Nach einer Evaluation des *General Health Questionnaire* bei 25 Angehörigen von FTLD Patienten und 36 Kontrollen ohne Pflegeverpflichtungen erfüllten 50 % der Angehörigen von FTLD Patienten die Kriterien für eine psychiatrische Erkrankung, während das nur bei 16,6 % der Kontrollpersonen der Fall war. Depression und Angstsyndrome waren die häufigsten Erkrankungen (Bristow, Cook et al. 2008).

Ein Forschungsprojekt, das die Fragebögen von 100 Angehörigen von Demenzpatienten unter 65 Jahren, von denen 42 FTLD hatten, untersuchte, fand heraus, dass 75% der Angehörigen von FTLD Patienten unter einer leichten oder höhergradigen Depression litten, verglichen mit 50% der Angehörigen von Patienten mit AD (Kaiser and Panegyres 2006).

Weibliche Angehörige leiden an schwereren Depressionen als männliche (Kaiser and Panegyres 2006) und berichten häufiger psychologische und emotionale Auswirkungen und Trauer (Luscombe 1998).

1.2.5 Fehlende Information über die Erkrankung

Die Angehörigen von FTLD Patienten berichten, dass nur wenig Information über FTLD verfügbar ist. Sie sind weniger zufrieden mit der Beratung und der Information, die sie über die Erkrankung erhalten (Rosness, Haugen et al. 2008), und ihr Bedürfnis nach Information ist höher verglichen mit Angehörigen von Patienten mit Alzheimer Demenz (Nicolaou, Egan et al. 2010). Diehl et al kritisieren das Fehlen von Informationsmaterial über die Erkrankung, von professionellen Hilfen und unterstützenden Dienstleistungen, fehlende Unterstützung in rechtlichen Belangen und Sicherheitsaspekten. Vorträge für Angehörige sowie Webseiten und Büchern über die Erkrankung (auf deutsch), die Angehörigen Informationen bieten, sind Mangelware (Diehl, Forstl et al. 2004).

1.2.6 Fehlen von geeigneten Unterbringungsmöglichkeiten für FTLD Patienten

Signifikant mehr FTLD Patienten als AD Patienten werden in Pflegeheime für Langzeit- oder Kurzeitaufenthalte eingewiesen (Rosness, Haugen et al. 2008). Leider sind geeignete Pflegeheime und Tagespflegeplätze, die den Bedürfnissen der FTLD Patienten und deren Angehörigen gerecht werden sehr schwer zu finden. In einer kürzlich erschienen Studie über die Inanspruchnahme von medizinischer Versorgung bei FTLD wurden 124 Angehörige von FTLD Patienten befragt. In 16 Fällen verweigerten Pflegeheime die Aufnahme von FTLD Patienten oder entließen die Patienten wenigstens ein Mal, weil Personal und Strukturen mit den Verhaltensauffälligkeiten der Patienten überfordert waren.

Die Altersdifferenz zwischen FTLD Patienten und den Bewohnern von gewöhnlichen Pflegeheimen stellt ebenfalls ein Problem dar. Chemali et al beschreiben den Fall einer 39-jährigen Patientin ohne Familienangehörigen, die für sie sorgen könnten, die letztlich in einer Langzeitpflegeeinrichtung leben musste, in der es nur einen anderen Bewohner unter 65 Jahren gab (Chemali, Withall et al. 2010).

1.2.7 Mangelnde Selbstfürsorge und soziale Isolation

Die kontinuierliche Pflege eines Angehörigen über Jahre und ein eigenes selbstbestimmtes Leben in Einklang zu bringen, stellt für alle Angehörigen von Demenzpatienten ein

bedeutendes Problem dar. Trotzdem scheint dies im Fall von FTLD besonderes schwierig zu sein.

Erstens, kann der Verlust einer geliebten Person aufgrund der frühen Persönlichkeitsveränderung von FTLD Patienten zu Einsamkeit bei den pflegenden Angehörigen führen. Ascher et al untersuchten die eheliche Beziehung bei FTLD und AD Paaren und Paaren ohne Pflegebedürftigkeit und fanden heraus, dass die Erhaltung einer gesunden ehelichen Beziehung bei Paaren mit FTLD besonders schwierig ist. Wahrscheinlich spielen die oft kränkenden Verhaltensweisen und der Verlust von Empathie dabei eine wichtige Rolle (Ascher, Sturm et al. 2010).

Zweitens, sind das junge Alter auch der Angehörigen, das viele Verantwortlichkeiten wie Kinder, Arbeit etc neben der Pflege des Patienten mit sich bringt, und die Seltenheit der FTLD weitere Faktoren, welche die geringe Selbstfürsorge und soziale Isolation begünstigen. Kaiser et al untersuchten Belastung und Depression bei 100 Angehörigen von Patienten mit Demenz mit frühem Beginn, von denen 42 FTLD hatten. Die Fragen aus dem Zarit Burden Inventory (ZBI) „Fühlen sie sich überfordert, neben der Pflege ihres Angehörigen ihren anderen Verpflichtung gegenüber Familie und Beruf nachzukommen?“ und „Sind sie der Meinung, dass ihr Sozialleben unter der Pflege ihres Angehörigen gelitten hat?“ waren von den 22 Punkten des Interviews unter den am häufigsten mit ja beantworteten Fragen (an dritter und sechster Stelle) (Kaiser and Panegyres 2006). Eine schwedische Studie über 19 FTLD Fälle berichtet von sozialen Konflikten, Einsamkeit und sozialer Isolation in allen Familien (Passant 2005). Riedijk et al betonen, dass Selbstfürsorge ein besonders schwieriger Aspekt in der Pflege von FTLD Patienten ist. Sie fanden Hinweise dafür, dass die Aufopferung der persönlichen Bedürfnisse des pflegenden Angehörigen für die betreute Person mit mehr psychischen Beschwerden und einer reduzierten physischen und mentalen Lebensqualität verbunden ist (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009).

1.3 Bedürfnisse der Angehörigen von FTLD Patienten

Die Bedürfnisse von Angehörigen von FTLD Patienten können teilweise aus den oben aufgeführten Problemen abgeleitet werden. Allerdings existiert nur eine Studie, die explizit die Bedürfnisse von Angehörigen von FTLD Patienten untersucht hat (Nicolaou, Egan et al. 2010) . Die Studienpopulation bestand aus 30 Paaren mit FTLD und 30 Paaren mit AD. Die Bedürfnisse wurden mit dem „Camberwell assessment of need for the elderly“ (CANE) untersucht. Die FTLD-Fälle hatten mehr Bedürfnisse, wenigstens 12 Bedürfnisse mit einem Minimum von 6 unerfüllten Bedürfnissen (von 24 Patienten- und 2 Angehörigen- bezogenen

Bereichen), verglichen mit den AD-Fällen, die wenigstens 7 Bedürfnisse mit einem Minimum von 2 unerfüllten Bedürfnissen angaben. Die Bedürfnisse waren signifikant größer und unerfüllter bei FTLD in den Bereichen Führen des Haushalts, Ernährung, Körperpflege, Alltagsaktivitäten, Sehen/Hören/Kommunikation, Kontinenz, psychische Gesundheit, Informiertheit über den Gesundheitszustand, Selbstgefährdung, Missbrauch oder Vernachlässigung, Verhaltensstörungen, soziale Kontakte, finanzielle Situation, Angehörigenunterstützung und Belastung der Angehörigen. Ähnlich waren die Anliegen bei AD und FTLD in den Bereichen Wohnsituation, Gedächtnis, Medikamente, psychotische Symptome, physische Gesundheit, persönliche Beziehungen, Alkoholkonsum und finanzielle Unterstützung.

2. Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten

Literatur, die sich mit Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten beschäftigt, ist rar. Im Rahmen der systematischen Literaturrecherche wurden keine randomisierten kontrollierten Studien zu diesem Thema gefunden. Sieben Originalarbeiten und ein Posterabstract konnten identifiziert werden, bei denen es sich entweder um Beobachtungsstudien oder narrative Berichte handelt. Die Studien sind alphabetisch in Tabelle 2 aufgelistet.

Vier Studien berichten über unterstützende Angehörigengruppen (Diehl, Mayer et al. 2003; Banks 2006; Reah 2008; Marziali 2009).

Diehl et al berichten von einer ärztlich geleiteten Beratungsgruppe für Angehörige von FTLD Patienten mit 8 Teilnehmern. Sie fand jeweils für 90 Minuten über einen Zeitraum von 7 Wochen statt (Diehl, Mayer et al. 2003). Die Themen beinhalteten einerseits Aufklärung (Informationen zu medizinischen, rechtlichen, finanziellen und Versicherungsfragen sowie Beratungsstellen und Angeboten) und andererseits auch therapeutische Elemente (emotionaler Rückhalt, Ermutigung, praktische Ratschläge, Möglichkeit zu Aussprache und Erfahrungsaustausch). Das Programm wurde direkt nach der letzten Sitzung und erneut sechs Monate später evaluiert. Die pflegenden Angehörigen fühlten Erleichterung durch den Austausch mit anderen, konnten voneinander lernen, teilten Bewältigungsstrategien und konnten neue soziale Kontakte knüpfen. Die Gruppe wurde insgesamt als sehr nützlich bewertet und die positiven Auswirkungen waren auch nach sechs Monaten noch erhalten. Interessanterweise, berichteten nur drei Patienten, dass sie sich als Ergebnis der Intervention mehr um sich selbst kümmern würden, obwohl das Thema Selbstfürsorge intensiv in den Gruppensitzungen diskutiert wurde. Die Autoren diskutieren, dass wahrscheinlich

individuellere Interventionen notwendig sind, um dieses Ziel zu erreichen. Nach Beendigung der Intervention trafen sich die Teilnehmer weiter und gründeten eine Selbsthilfegruppe mit monatlichen Treffen.

Eine weitere Beratungsgruppe für Angehörige von SD und bvFTD Patienten wurde in einer Posterpräsentation vorgestellt (Reah 2008). Die Gruppentreffen fanden vierteljährlich bis zwei-monatlich mit einem fortlaufenden Vortragsprogramm zu medizinischen, rechtlichen und finanziellen Themen sowie Handhabung von Verhaltensauffälligkeiten und Zugang zu unterstützenden Angeboten statt. Es gab zusätzlich Zeit, um persönliche Erfahrungen auszutauschen und individuelle Probleme zu diskutieren. Die Evaluation der Beratungsgruppe nach 2 Jahren mittels postalisch zugestelltem Fragebogen zeigte bessere Fähigkeiten in den behandelten Themengebieten, bessere Kommunikation mit anderen und bessere emotionale Bewältigung.

Banks et al berichten von drei aufeinander aufbauenden Konferenzen für pflegende Angehörige, die über den Zeitraum von einem Jahr hinweg stattfanden und zum Ziel hatten, Angehörige von bvFTD und NFPA Patienten weiterzubilden und zu unterstützen (Banks 2006). Die einzelnen Tagungen dauerten jeweils einen halben Tag beginnend mit einer einstündigen Vorlesung mit anschließender Gelegenheit Fragen zu stellen. Themen waren eine Einführung zur Erkrankung FTLD in der ersten, medikamentöse Behandlung und Kommunikation in der zweiten und Selbstfürsorge der Angehörigen in der dritten Tagung. Die Teilnehmer konnten anschließend an einer 90-minütigen Beratungsgruppe mit 10-15 Angehörigen teilnehmen, die von 2 qualifizierten Personen geleitet wurde. In einem semistrukturierten Setting konnten die Teilnehmer sich kennenlernen und Bewältigungsstrategien und praktische Tipps austauschen. Falls sich bei einem Teilnehmer eine krisenhafte Situation offenbarte, so wurde die Person von der Gruppenleitung an entsprechende Ärzte weiterverwiesen. Während eines gemeinsamen Mittagessens konnten die Angehörigen Bekanntschaften vertiefen und mit den Klinikern und Forschern in Kontakt kommen. Das Feedback war insgesamt sehr positiv. Gemäß der Evaluationsbögen wünschten sich die Teilnehmer mehr Information über Forschung auf dem Gebiet der FTLD und mehr Beratung hinsichtlich der Übernahme von Verantwortlichkeiten der Patienten durch die Angehörigen (z.B. Fahrtauglichkeit, finanzielle Angelegenheiten, potentiell gefährliche Tätigkeiten). Die Teilnehmer bestätigten auch, dass nicht genügend Zeit zur Verfügung stand, um den Bedürfnissen des einzelnen gerecht zu werden und schlugen häufigere Treffen, z.B. monatlich, vor. Eine schwierige Angelegenheit stellte die Teilnahme der Patienten selbst dar. Die Gegenwart von Personen mit schwerer Beeinträchtigung war leider erschütternd für

einige Patienten, die sich in einem früheren Stadium der Erkrankung befanden. Deshalb wurden die Angehörigen bei folgenden Tagungen von Sozialarbeitern unterstützt, um geeignete Betreuung für die Patienten vor Ort zu finden, damit sie die Konferenz besuchen konnten.

Für eine Beratungsgruppe per Video-Konferenz wurde Computer- und Internet-basierte Technologie eingesetzt (Marziali 2009). Sechs Angehörige von Patienten mit bvFTD nahmen an wöchentlichen Treffen über zehn Wochen hinweg teil. Die Gruppenstunden wurden von einem dafür ausgebildeten Mediziner abgehalten. Die strukturierten ersten zehn Treffen waren gefolgt von zehn wöchentlichen Treffen als Selbsthilfegruppe ohne Leitung. Alle Angehörigen standen der Möglichkeit der Teilnahme an einer Beratungsgruppe über Computer und Internet sehr positiv gegenüber. Aufgrund der Anforderungen des Alltags mit Vollzeitjob, Haushalt, Kindern und der Pflege eines Angehörigen mit bvFTD war es für sie die einzige Möglichkeit, professionelle Unterstützung in Anspruch zu nehmen. Am meisten half ihnen das Bewusstsein nicht die einzigen zu sein, die sich den Anforderungen der Pflege eines Angehörigen mit bvFTD stellen müssen. Die gegenseitige emotionale Unterstützung war sehr heilsam. Sie waren trotzdem weiterhin gestresst, aber fühlten sich weniger belastet.

Zwei Studien stellen Tagesprogramme für Patienten und Angehörige vor (Romero 2002; Grinberg, Lagunoff et al. 2007). Grinberg et al führten ein Tagesprogramm speziell für Patienten mit Frontalhirnsyndromen ein, das in ein bereits bestehendes Programm für Senioren integriert wurde, und evaluierten die sofortige Wirkung für Patienten und Angehörige. Das Team erkundete initial das Interesse von Angehörigen an einer neuen Beratungsgruppe, und erfuhr dabei, dass die Angehörigen ein Tagesprogramm gegenüber einer Angehörigengruppe bevorzugen würden. Das Programm wurde in das bereits existierende Tagesprogramm integriert und mit der Möglichkeit zu mehr Aktivität ergänzt. Das interdisziplinäre Personal wurde spezifisch für FTLD ausgebildet. Die Beschäftigung und Unterbringung der Patienten im Rahmen des Tagesprogramms ermöglichte den Angehörigen eine Atempause. Sie wurden zusätzlich zu den Themen Krankheitsverlauf, Alltagsaktivitäten, Umgang mit schwierigen Verhaltensweisen, motorische Unruhe, häusliche Sicherheit, Aktivierung zu Hause und langfristige Planung geschult. Die Evaluation des Projektes wurde noch nicht veröffentlicht.

In einem Kurzzeitbehandlungsprogramm (4 Wochen, 4 h/Tag) für FTLD und AD Patienten und deren Angehörige wurde von Romero et al in einem Prä-Post-Design die unmittelbare Wirkung der Behandlung auf Angehörige und Patienten erfasst (Romero 2002). Das

Programm bestand in einer intensiven Rehabilitation für Patienten basierend auf dem Konzept der *Selbst-Erhaltungs-Therapie* und einem Interventionsprogramm für die Angehörigen bestehend aus Entspannungsübungen, Kunsttherapie, stützenden psychotherapeutischen Gesprächen, sozialpädagogischer, pflegerischer und medizinischer Beratung und psychoedukativen Angehörigengruppen. Das Ziel der Angehörigenintervention bestand darin, ihre Kompetenz im Umgang mit den Kranken zu erweitern und selbst Entlastung zu finden. Es konnte eine klinisch relevante Abnahme der Depressivität und anderer psychopathologischer Symptome in beiden Patientengruppen gezeigt werden. Es zeigte sich eine deutlich positive Wirkung auf das psychische Wohlbefinden sowohl der Angehörigen von FTLD als auch der von AD Patienten. Sie waren weniger depressiv, innerlich unruhig und chronisch müde. Bei den Angehörigen von FTLD Patienten zeigte sich ebenfalls eine Verbesserung der Stimmung.

Eine weitere Studie untersuchte den Effekt einer Kurzzeit-Hospitalisierung von Patienten und Angehörigen auf die Pflege innerhalb der Familie (Ikeda 1996). Zwölf FTLD Patienten und ihre Angehörigen wurden für 1,5 Monate stationär behandelt. Die eingehende Beobachtung und Analyse des Verhaltens der Patienten ermöglichte die Entwicklung von verhaltenstherapeutischen Strategien, adäquater Anleitung der Angehörigen und die Gewöhnung der Patienten an die Umgebung im Krankenhaus. Die Intervention half, die Patienten zu regelmäßigen Besuchen im Krankenhaus zu überzeugen und andere medizinische und soziale Angebote zu nutzen.

Das Konzept des *Advanced practice nursing* in der Pflege von FTLD Patienten wird in einer Fallserie mit 2 Fällen von Merrilees und Kettle dargestellt (Merrilees 2010). Häufige Probleme bei der Betreuung von FTLD Patienten werden aufgezeigt und die Interventionen der entsprechend spezialisierten und weitergebildeten Pflegekraft (*advanced practice nurse*, APN) exemplarisch dargestellt. Die Pflegekräfte helfen Strategien zu entwickeln, um sozial nicht akzeptablem Verhalten der Patienten zu begegnen, beispielsweise mit einem Arztbrief oder kleinen Karten in Größe von Visitenkarten, die in der Öffentlichkeit in schwierigen oder peinlichen Situationen ausgegeben werden können. Die Angehörigen werden unterstützt, gewisse Verhaltensweisen wie zum Beispiel Apathie zu akzeptieren und werden geschult begrenzte Angebote an einen apathischen Patienten machen. Die speziell ausgebildeten Pflegekräfte bringen die Angehörigen mit entsprechenden Hilfen, z.B. Juristen, in Kontakt. Zusammen mit dem pflegenden Angehörigen entwickeln sie Kommunikationswege, bei

denen sachliche Antworten, Ablenkung oder die Nichtbeantwortung von repetitiven oder zwanghaften Themen geübt werden. Sie helfen dabei, realistische Ziele bezüglich einer Aufnahme ins Pflegeheim oder der Pflege am Ende des Lebens zu entwickeln. Die pflegenden Angehörigen werden ermutigt, Hobbies zu pflegen oder eine Angehörigengruppe zu besuchen. Weiterhin ist die Pflegekraft über Telefon oder in persönlichen Treffen erreichbar, um persönliche Unterstützung bei Änderung der Pflegebedürfnisse und Rat in Krisensituationen zu geben. Sie bieten damit praktische Lösungen für die Probleme des Einzelnen.

Diskussion:

1. Belastung, Probleme und Bedürfnisse von pflegenden Angehörigen von FTLD Patienten

Die Belastung der pflegenden Angehörigen von FTLD-Patienten ist höher als von Alzheimer Patienten. Etliche Studien, die in diesem Artikel vorgestellt wurden, zeigen, dass die neuropsychiatrischen Symptome des Patienten mit FTLD mit der Belastung der pflegenden Angehörigen korreliert sind. Dieses Ergebnis ist vereinbar mit der Literatur über pflegende Angehörige von Demenzpatienten im allgemeinen, in der Verhaltensauffälligkeiten von Patienten als Hauptquelle für die Belastung der Angehörigen identifiziert werden (Pinquart 2003). In einer Studie, die hier vorgestellt wurde, erklärte die Depression der Patienten 58% der Varianz von Stress und Belastung der Angehörigen (Mioshi, Bristow et al. 2009). Außer Depression und neuropsychiatrischen Auffälligkeiten wurden bisher keine weiteren Faktoren erfasst, die signifikant zur Belastung von pflegenden Angehörigen von FTLD-Patienten beitragen. Die Einschätzung der eigenen Kompetenz war ohne Bezug zur Belastung, die Dauer oder Schwere der Demenz hatte keinen Effekt auf die Belastung und sogar die Aufnahme in ein Pflegeheim hatte nur einen geringen Effekt. Der Gebrauch von Bewältigungsstrategien war ähnlich bei Angehörigen von FTLD- und AD-Patienten (Riedijk, De Vugt et al. 2006). Diese Erkenntnisse weisen darauf hin, dass andere Ursachen von Belastung bei Angehörigen von FTLD-Patienten noch nicht untersucht wurden.

Die Belastung von Angehörigen von Demenzpatienten wurde bei der Alzheimer-Krankheit bereits wesentlich eingehender untersucht. Viele Faktoren beeinflussen das individuelle Maß der Belastung. Individuelle Eigenschaften des einzelnen Angehörigen wie Geschlecht, ethnischer Hintergrund, Selbstvertrauen, Gebrauch von Bewältigungsstrategien und die Einstellung gegenüber der Pflege sind ebenso bedeutsam wie Patientenmerkmale. Diese sind hauptsächlich Verhaltens- und Persönlichkeitsveränderungen, aber auch das Maß der funktionellen Abhängigkeit. Weiterhin sind die Verfügbarkeit von Hilfe von außen und sozialer Unterstützung, die Qualität der Beziehung vor der Erkrankung, familiäre Konflikte und Einschränkungen im sozialen Leben wichtige Faktoren, die zur Belastung von Angehörigen beitragen (Etters, Goodall et al. 2008; Kurz and Wilz 2011).

Die spezifischen Probleme und Bedürfnisse Angehöriger von FTLD-Patienten tragen wahrscheinlich zur Belastung bei und sind für die höhere Belastung bei Angehörigen von FTLD-Patienten verglichen mit AD-Patienten verantwortlich. In diesem Artikel wurde aus der verfügbaren Literatur eine Liste von spezifischen Problemen zusammengestellt.

Systematische Analysen von Problemen FTLD Angehöriger existieren nicht, und es gibt fast

gar keine Literatur zu spezifischen Bedürfnissen. Die hier identifizierten Probleme implizieren sicherlich zu einem gewissen Grad die sich daraus ergebenden Bedürfnisse, die nachfolgend diskutiert werden sollen und eine Grundlage für weitere Forschung auf diesem Gebiet darstellen können.

Die Probleme, welche die häufig späte Diagnose der FTLD bereits am Beginn der Erkrankung mit sich bringt, beinhalten die Notwendigkeit einer zeitnahen Diagnose. Die Symptome der Patienten wie Verhaltens- und Persönlichkeitsveränderungen werden häufig einer Depression, einer bipolar-affektiven Störung, einer Schizophrenie, cerebrovaskulären Erkrankungen oder funktionellen Störungen aufgrund von Midlife-Krise oder Eheproblemen zugeschrieben (Passant 2005; Merrilees, Klapper et al. 2010). Dies führt zu einer frustrierenden und hoffnungslosen Zeit für die Familie am Beginn der Erkrankung. Der Notwendigkeit einer zeitnahen Diagnose könnte durch ein erhöhtes Bewusstsein für die FTLD in der hausärztlichen Versorgung sowie bei Neurologen und Psychiatern nachgekommen werden. Die Entwicklung eines integrierten klinischen Pfades wurde vorgeschlagen, um die frühe Überweisung an einen auf Demenz und kognitive Störungen spezialisierten Neurologen oder Psychiater zu erreichen (Davies 2010).

Durch das junge Alter der Patienten und Angehörigen können finanzielle Probleme, eine Überlastung des pflegenden Angehörigen mit vielen verschiedenen Verpflichtungen und psychische Probleme von minderjährigen Kindern, die mit der erkrankten Person zusammenleben, auftreten. Familien mit FTLD brauchen Angebote, die auf jüngere, arbeitende Angehörige zugeschnitten sind, die spezielle Unterstützung für minderjährige Kinder von FTLD Patienten anbieten und geeignete Tagesbetreuung für die noch jungen Patienten, damit Angehörige zur Arbeit gehen können. Außerdem besteht der Bedarf für allgemeine Aufklärungsarbeit, dass Demenz nicht nur eine Erkrankung der Älteren ist. Die für die Angehörigen stressigsten Verhaltensweisen der Patienten scheinen Enthemmung, emotionale Verflachung, Aggression, Apathie und Depression zu sein (Diehl, Forstl et al. 2004; de Vugt, Riedijk et al. 2006). Informationen zu Sicherheitsaspekten aufgrund von gefährlichen Verhaltensweisen stellen ebenfalls einen wichtigen Punkt für Angehörige von FTLD-Patienten dar (Talerico 2001). Es besteht Bedarf, mehr über den Umgang mit aktiven Verhaltensauffälligkeiten und auch passivem Verhalten wie Apathie und Depression zu lernen. In einer Population von 984 Angehörigen von Demenzpatienten in den Niederlanden waren die beiden am häufigsten genannten Bedürfnisse: (1) Rat, was zu tun ist, wenn der Angehörige ängstlich, wütend oder verwirrt ist (28,9%) und (2) zu lernen, wie man mit Verhaltensveränderungen der Patienten umgeht (18,6%) (Peeters, Van Beek et al. 2010).

Depression ist ein häufiges Problem bei Angehörigen von FTLD-Patienten, besonders weibliche Angehörige leiden darunter. Die Prävention von Depressionen unter Angehörigen könnte teilweise durch eine Verbesserung von Angeboten für die FTLD Patienten und deren Angehörige erreicht werden, welche auf deren spezifische Probleme und Bedürfnisse zugeschnitten sind. Das Bewusstsein, dass Angehörige von FTLD Patienten häufig mit Depressionen auf die bei der Pflege auftretenden Überforderungen reagieren, muss in der hausärztlichen Versorgung erhöht werden.

Das Fehlen von Informationen zur FTLD für Angehörige stellt ein weiteres Problem dar. Information wird dringend benötigt, um sich entwickelnde Persönlichkeitsveränderungen, Empathieverlust und aufwühlende schwierige Verhaltensweisen der Patienten als Teil der Erkrankung und nicht als persönliche Kränkung zu erkennen.

Das Fehlen von geeigneten Pflegeeinrichtungen für FTLD Patienten bedeutet ein hohes Maß an Stress für die Angehörigen. Die meisten Pflegeheime sind für wesentlich ältere Klienten ausgelegt. FTLD Patienten werden teilweise aufgrund von Verhaltensauffälligkeiten direkt von solchen Einrichtungen abgelehnt oder wieder entlassen (Diehl-Schmid 2011). Es ist möglich, dass sich Verhaltensauffälligkeiten sogar noch verstärken, falls das Angebot oder die Pflegeeinrichtung den Bedürfnissen des Patienten nicht gerecht werden kann (Bakker, de Vugt et al. 2010). Die existierende Diskrepanz zwischen den Angeboten und den Bedürfnissen könnte zu einem gewissen Grad erklären, warum die Angehörigen von FTLD Patienten in Pflegeheimen immer noch ein hohes Maß an Stress und Depression angeben. Nur wenn Angebot und Bedürfnisse gut zusammen passen, kann externe Pflege eine Entlastung für die Angehörigen darstellen. Es besteht eindeutig Bedarf für Langzeit-, Kurzzeit- und Tagespflegeeinrichtungen, die speziell auf FTLD Patienten und deren Angehörige ausgelegt sind.

Mangelnde Selbstfürsorge und soziale Isolation sind gängige Probleme bei pflegenden Angehörigen von Demenzpatienten. Angehörige von FTLD-Patienten sind aufgrund der sozial nicht kompatiblen Verhaltensweisen der Patienten besonders anfällig für soziale Isolation. Bei den jüngeren Angehörigen, die im Gegensatz zu älteren mehr verschiedene Verantwortlichkeiten im Alltag wahrnehmen, scheint die Selbstfürsorge in besonderem Ausmaß zu leiden. Diese Menschen brauchen eine Anleitung, wie sie mehr Raum für sich selbst gewinnen und eine gesunde Balance zwischen Pflege des Patienten und Fürsorge für sich selbst finden können. Sie sollten ermutigt werden, aufgegebenes Hobbies wieder aufzunehmen oder jemanden zu finden, der sich zeitweise um ihren erkrankten Angehörigen kümmern kann. Sie brauchen auch die Gelegenheit, andere zu treffen, die sich in einer

ähnlichen Situation befinden, um aus der sozialen Isolation mit Einsamkeit und Hoffnungslosigkeit herauszufinden.

Weiterhin besteht ein Bedarf an psychotherapeutischen Interventionen. Schulung im Umgang mit negativen Gefühlen und negativer innerer Einstellung sowie emotionale Unterstützung können Belastung und Stress verringern und Depressionen vorbeugen.

Aufgrund des Fehlens von konkreten Daten, ist eine Einschätzung der Häufigkeit dieser Bedürfnisse und inwieweit sie erfüllt oder nicht erfüllt werden, nicht möglich. Die einzige Publikation, die Bedürfnisse Angehöriger von FTLD Patienten untersucht hat, hat als Messinstrument den CANE (Camberwell Assessment of Needs for the Elderly) benutzt (Nicolaou, Egan et al. 2010). Der CANE fragt 24 Patienten bezogene und 2 Angehörigen bezogene Bedürfnisse ab. „Informationsbedarf“ und „psychischer Stress“ sind die einzigen Angaben, welche sich direkt auf die Angehörigen beziehen. Um die Bedürfnisse der Angehörigen von FTLD Patienten wirklich im Detail zu verstehen, ist mehr Information notwendig. Das halb-strukturierte Interview CNA-D (Carer's needs assessment for dementia) könnte hierbei hilfreich sein. Es wurde als valide und reliabel zur umfangreichen Erhebung der Bedürfnisse von Angehörigen Demenzkranker getestet (Wancata, Krautgartner et al. 2005). Ein detaillierter Fragebogen zu Problemen und Unterstützungsbedarf bei Angehörigen Demenzkranker wurde vom *Netherlands Institute for Health Care Services Research* entwickelt. Es handelt sich ebenfalls um ein reliables Instrument, welches für Angehörige gut durchführbar und verständlich ist (Peeters, Van Beek et al. 2010).

Insgesamt ist noch viel Forschung notwendig, um die Belastung der Angehörigen von FTLD Patienten besser zu verstehen und ihre Probleme und Bedürfnisse zu benennen und zu quantifizieren. Die Aussagen der hier besprochenen Artikel sind hauptsächlich durch kleine Fallzahlen der einzelnen Studien und die Rekrutierung vor allem aus spezialisierten Zentren begrenzt. Rückschlüsse auf die gesamte Population der FTLD Angehörigen sind deshalb nur begrenzt möglich. Bei einer systematischen Erhebung der Probleme und Bedürfnisse von Angehörigen von FTLD Patienten aus größeren Stichproben sollten sich nicht erfüllte Bedürfnisse offenbaren. Auf der Basis solcher Erkenntnisse können spezielle Angebote wie z.B. Interventionen für Angehörige geplant werden.

In manchen Ländern wenden sich die Gesellschaften für FTLD den Bedürfnissen der Angehörigen FTLD Erkrankter zu. Die *Association for Frontotemporal Dementias* (AFTD, www.theaftd.org) in den USA hat sich die Unterstützung von Patienten und Angehörigen, das

zunehmende Bewusstsein über die Erkrankung, die Verbesserung der Schulung medizinischen Personals, die Begründung eines nationalen FTLD Patientenregisters, die Forschung, das Eintreten für und den internationalen Austausch von Ideen zum Ziel gemacht. Die *Pick's Disease Support Group* in Großbritannien (www.pdsg.org.uk), das *Swedish National Competence Centre for FTLD* und die *Italian Association for Frontotemporal Dementias* (AIMFT, Associazione Italiana Malattia Frontotemporale, www.frontotemporale.net) stellen weitere international Gesellschaften dar. Weitere Quellen sind auf <http://www.theaftd.org/support-resources/international-resources> aufgelistet. Über diese Webseiten können Angehörige Informationen sammeln, Spezialisten und unterstützende Angehörigengruppen finden, miteinander in Kontakt kommen oder individuelle Hilfe durch telefonische oder email-Kontakte erfahren. Es konnte gezeigt werden, dass informierende Webseiten eine hilfreiche Informationsquelle für pflegende Angehörige darstellen (Lauriks, Reinersmann et al. 2007).

2. Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten

Klinische Forschung zu effektiver Hilfe für Angehörige von FTLD Patienten ist sehr rar. Wir hatten nicht erwartet, so wenig publizierte Daten zu Angehörigeninterventionen bei FTLD zu finden, da dies ein Gebiet darstellt, das für die Alzheimer Krankheit intensiv untersucht wurde. Ein Grund könnte darin bestehen, dass klinische Forschung zur FTLD nur 10% der Mittel erhält, die für die Alzheimer Krankheit bereitgestellt werden. Von diesen Mitteln, die für die FTLD-Forschung bereitgestellt werden (432 Millionen Dollar), wurde der Bereich „Disease Management“ nur mit 1 Million Dollar weltweit in der letzten Dekade gefördert. Die meisten Gelder werden im Bereich „Basic and Disease Research“ eingesetzt (Walentas, Shineman et al. 2011).

Es existieren keine randomisierten kontrollierten Studien zu unterstützenden Angehörigeninterventionen bei FTLD. Es konnten acht Publikationen identifiziert werden, die Angehörigeninterventionen bei FTLD beschreiben. Insgesamt schienen die Teilnehmer meistens mit der entsprechenden Intervention sehr zufrieden zu sein, aber strukturierte Evaluationen der einzelnen Studien fehlen entweder ganz oder bleiben sehr oberflächlich. Die Langzeiteffekte auf Depression, Belastung und das psychische Wohlbefinden wurden nicht untersucht. Kontrollbedingungen fehlen ebenfalls.

Interventionen für Angehörige von Patienten mit Alzheimer Krankheit und anderen Demenzformen wurden in einer großen Meta-Analyse mit 127 Studien durch Pinquart und Sörensen zusammengefasst (Pinquart and Sorensen 2006). In diesem Review wurden die

Interventionen in sechs Gruppen klassifiziert. Nur psychotherapeutische Interventionen mit Techniken aus der kognitiven Verhaltenstherapie und Care Management waren effektive Mittel, um Symptome von Angehörigen zu reduzieren. Der signifikante Effekt von psychotherapeutischen Interventionen auf Depression der Angehörigen war groß, der Effekt auf die Belastung klein bis moderat. Care Management hatte einen signifikanten, moderaten Effekt auf die Belastung der Angehörigen.

Care/Case Management oder Unterstützungsmanagement ist im deutschen Sprachgebrauch noch recht unbekannt. Fachkräfte im Sozial- und Gesundheitswesen fungieren als Unterstützungsmanager. Anhand des Unterstützungsbedarfs der einzelnen Person stimmen sie Hilfsmöglichkeiten und vorhandene institutionelle Ressourcen koordinierend ab, wobei die betroffene Person konkret an der Organisation des Hilfsystems beteiligt wird (Webseite der Deutschen Gesellschaft für Care und Case Management: www.dgcc.de).

Alle anderen Interventionsformen der oben genannten Metaanalyse (Psychoedukation, allgemeine Unterstützung, Entlastungsbetreuung, multimodale Interventionen und Training des Pflegebedürftigen) hatten eine sehr eingeschränkte bis nicht vorhandene Wirkung auf Belastung und Depression der pflegenden Angehörigen.

In einem systematischen Review von Selwood wurden psychotherapeutische Interventionen für Angehörige von Alzheimer-Patienten untersucht (Selwood, Johnston et al. 2007). Es zeigten sich deutliche Hinweise für die sofortige und anhaltende (bis zu 32 Monaten) Wirkung von sechs oder mehr kognitiv verhaltenstherapeutischen Einzelsitzungen auf die Verringerung von Depression bei pflegenden Angehörigen. Verhaltenstherapeutische Gruppentherapie und Interventionen mit weniger als sechs Sitzungen waren nicht effektiv. Das Unterrichten von Bewältigungsstrategien im Gruppen- oder Einzelsetting verringerte ebenfalls Depressionen bei den pflegenden Angehörigen.

Die meisten Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten, die in der vorliegenden Arbeit präsentiert werden, zählen entweder zu unterstützenden Angehörigengruppen mit edukativen und therapeutischen Elementen (Diehl, Mayer et al. 2003; Banks 2006; Reah 2008; Marziali 2009) oder können als Entlastungsbetreuung in Kombination mit unterstützenden Angehörigenangeboten eingeordnet werden (Ikeda 1996; Romero 2002; Grinberg, Lagunoff et al. 2007). Diese Interventionsformen zählen nach Pinquart und Sörensen nicht zu den effektiven im Hinblick auf Stress, Belastung und Depression von Angehörigen von Alzheimer-Patienten.

Das Konzept des *Advanced practice nursing* bei FTLD, welches in einer der acht hier präsentierten Interventionen beschrieben wird, kann als Care Management klassifiziert

werden, da die APNs als Care Manager fungieren. Sie geben professionellen Rat und Information, agieren als Koordinatoren von professioneller Pflege und Pflege innerhalb der Familie, und sie reagieren auf physische und emotionale Gesundheitsprobleme des Angehörigen. Leider wurden bei dieser Studie keine Auswirkungen der Intervention auf das Befinden der Angehörigen beschrieben, aber *Advanced practice nursing* scheint ein vielversprechendes Instrument zur individuellen und effektiven Hilfe für Angehörige von FTLD Patienten zu sein, da sich das Care Management bei der Alzheimer Demenz als wirksames Instrument zur Reduktion der Angehörigenbelastung erwiesen hat (Pinquart and Sorensen 2006).

Auch wenn quantitative Analysen bisher fehlen, lassen sich einige interessante Schlüsse aus den vorhandenen Publikationen für zukünftige Interventionen bei Angehörigen FTLD-Erkrankter ziehen: Unterstützende Angehörigengruppen bieten die Möglichkeit, andere Betroffene mit ähnlichen Problemen und Sorgen zu treffen, und werden von den Angehörigen als große Entlastung empfunden; Gruppentreffen sollten wenigstens monatlich stattfinden. Es besteht die Möglichkeit, dass Angehörige eine Tagespflegeeinrichtung mit integrierten Unterstützungsmöglichkeiten für Angehörige einer reinen Angehörigengruppe vorziehen. Angehörige sind an Forschungsergebnissen, auch aus der Grundlagenforschung, zur FTLD sehr interessiert. Das Internet bietet eine gute Alternative, um Angehörigengruppen anzubieten, und stellt für viele die einzige Möglichkeit dar an einer solchen Gruppe teilzunehmen.

Zukünftige Interventionen für Angehörige von FTLD-Patienten sollten einen individualisierten Ansatz wie individuelle Psychotherapie oder Care Management wählen. Die besonderen Bedürfnisse des einzelnen Angehörigen ergeben sich aus der individuellen Familienkonstellation, aus Variablen wie Persönlichkeit und Erfahrung und den speziellen Symptomen des Pflegebedürftigen. Diesen innerhalb von Angehörigeninterventionen zuzuhören und auf sie zu reagieren scheint besonders entlastend und hilfreich zu sein (Selwood, Johnston et al. 2007). Es gibt weiterhin Hinweise darauf, dass Interventionen, die den Blickwinkel von der Hauptbezugsperson des Demenzkranken auf das gesamt häusliche Umfeld erweitern und auch andere Familienmitglieder mit einbeziehen, effektiver sind als solche, die sich nur den einzelnen Angehörigen als Person fokussieren (Connor, McNeese-Smith et al. 2008).

Der Umgang mit störenden Verhaltensweisen sollte offensichtlich zu einer erfolgreichen Angehörigenintervention bei FTLD gehören. Hilfreich hierbei könnten die Vorschläge von

Merrilees et al sein (Merrilees, Klapper et al. 2010). Sie zeigen Empfehlungen für typische Situationen auf, in die Angehörige mit FTLD Patienten aufgrund der Verhaltens- und Persönlichkeitsveränderungen geraten. Es werden umgebungsbedingte Strategien, z.B. limitierter Zugang zu Bankkonten, Kraftfahrzeugen, gefährlichen Werkzeugen oder Essen beschrieben. Eine weitere Verhaltensstrategie besteht in der Identifikation von Triggern bestimmter Verhaltensweisen (z.B. Reizbarkeit), um durch Vermeidung der Trigger auch das entsprechende Verhalten zu vermeiden. Es werden Empfehlungen gegeben, wie man sich in unangenehmen Situationen in der Öffentlichkeit verhalten kann. Den einzelnen Angehörigen betreffende Strategien beinhalten die Einstellung gegenüber gewissen Verhaltensweisen und deren Akzeptanz (z.B. Apathie oder Zwanghaftigkeit bestimmter Verhaltensweisen), obwohl sie lästig oder frustrierend sind. Der definitive Nutzen dieser Strategien wurde allerdings bisher noch nicht gezeigt.

Es konnte gezeigt werden, dass Computer- und Internet basierte Technologie eine effektive Darbietungsmöglichkeit für Interventionen für Angehörigen Demenzkranker darstellt (Eisdorfer 2003; Finkel 2007; Damianakis 2008). Sie kann die Verbindung von Angehörigen untereinander, mit ihren Familien und mit unterstützenden Ressourcen außerhalb von zu Hause herstellen. Telefonische Beratungsstellen, welche den Vorteil einer Eins-zu-eins Situation bieten und bei denen Hilfe in selbstbestimmtem Ausmaß abgerufen werden kann, können ebenfalls mit dieser Technologie angeboten werden. Da die FTLD eine relativ seltene Erkrankung darstellt und die Angehörigen in größeren räumlichen Abständen wohnen, kann die Organisation von persönlicher Beratung und Gruppentreffen schwierig sein. Daher könnten moderne Technologien bei Interventionen für Angehörige von FTLD Patienten eine bedeutendere Rolle spielen als bei der Alzheimer Krankheit. Zum Beispiel könnten internet-basierte Komponenten zum Umgang mit schwierigen Verhaltensweisen und anderen edukativen Themen mit individuellem *Case Management* durch soziale Einrichtungen vor Ort kombiniert werden.

In den Artikeln, die im ersten Teil dieses Reviews vorgestellt wurden und hauptsächlich Belastung, Probleme und Bedürfnisse von Angehörigen FTLD-Erkrankter thematisierten, wurden aufgrund der gewonnenen Erkenntnisse auch Vorschläge für Interventionen gemacht. Es wurde z.B. angemerkt, dass die meisten Angehörigenprogramme für FTLD exzessive Verhaltensweisen der Patienten thematisieren, aber wenig auf Apathie oder Depression der Patienten eingehen. Da Apathie und Depression bei den Patienten für ein hohes Maß an Stress für die Angehörigen bedeuten, sollten Interventionen Strategien beinhalten, die den Umgang mit diesen Verhaltensweisen schulen, um Stress bei den Angehörigen zu vermindern (de

Vugt, Riedijk et al. 2006). Riedijk et al schlagen vor, dass in Interventionen auch passive Bewältigungsstrategien angegangen werden sollten, da passive Bewältigungsstrategien mit erhöhter Belastung und erniedrigter gesundheitsbezogener Lebensqualität assoziiert sind (Riedijk, De Vugt et al. 2006). In einem anderen Paper schreibt sie, dass die geringen Unterschiede in der Belastung von Angehörigen, die einen FTLD Patienten zu Hause pflegen oder in ein Pflegeheim gegeben haben, implizieren, dass alle Angehörigen unabhängig von der Wohnsituation des Patienten von psychologischer Unterstützung profitieren würden (Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009). Kaiser et al erwähnen, dass viele Angehörige über ihre finanzielle Situation aufgrund der Erkrankung des Betreuten beunruhigt sind und dass jede Intervention auf diese Bedenken eingehen sollte.

Zukünftige Interventionen sollten im Rahmen von randomisierten kontrollierten Studien an möglichst großen Studienpopulationen durchgeführt werden. Es sind definitiv mehr finanzielle Mittel nötig, um potentiell hilfreiche Interventionen zu entwickeln, durchzuführen und wissenschaftlich auszuwerten. Erkenntnisse über effektive Angehörigeninterventionen bei FTLD könnten nicht nur helfen, Folgekosten aufgrund von psychischen Erkrankungen der Angehörigen und früher Institutionalisierung der Patienten zu verhindern. Es ist auch eine ethische und soziale Frage, die verfügbaren finanziellen Ressourcen so zu verteilen, dass diese Angehörigen, die der sehr belastenden und schwierigen Aufgabe der Pflege eines an FTLD Erkrankten gegenüberstehen, Hilfe erfahren können.

Danksagung:

Die vorliegende Studie wurde mit Hilfe finanzieller Förderung durch die Deutsche Alzheimer Gesellschaft durchgeführt.

Table 1: Literature on burden, problems and needs of FTLN caregivers

Reference	Population	Aim/Subject	Measures	Results	X
(Ascher, Sturm et al. 2010)	N: 15 FTLN, 16 AD, 21 C Di: FTLN, AD De: CS	Examine marital satisfaction and marital interaction	Dementia severity: CDR Marital satisfaction: Qu Emotional language: Text analysis of social interaction	Marital satisfaction: FTLN couples (Qu indicative of dissatisfied marriage) less satisfied than both AD and C couples (Qu indicative of satisfied marriage). Emotional language: FTLN CG used more negative emotion words than both AD CG and C.	Be S
(Boutoleau-Bretonniere, Vercelletto et al. 2008)	N: 26 FTLN, 28 AD Di: FTLN, AD De: CS	Compare ADL and caregiver burden in FTLN and in early-onset AD	Int with caregiver, behavioral assessment. Caregiver burden: ZBI Cognitive function: MMSE and MDRS Behavioral impairment: NPI ADL with DAD	Patients with FTLN obtained signif. higher behavioral score on the NPI than AD patients, but there was no difference in total DAD score. ZBI score was higher for FTLN than for AD CG and correlated with that of the NPI in both groups	Bu
(Bristow, Cook et al. 2008)	N: 25 CG, 36 C Di: FTLN (11 bvFTD, 14 SD) De: CS	1. Psychological impact of caring 2. Physiological impact of caring: mucosal immunity (IgA secretion) as a function of CG's stress	Stress with PSS Distress with GHQ-30 Social support with Signif. others scale Burden with Caregiver burden scale Coping with Ways of coping scale Daily stress and arousal, daily positive and negative mood with CL IgA secretion with saliva samples	1. CGs reported greater stress and poorer psychological well-being than Cs. High variation of stress/distress scores in both groups. 50 % of CGs met criteria for psychiatric disorder in GHQ-30 (only 16,6 % of Cs) No difference in stress, distress and burden between CGs of bvFTD or SD. 2. No difference in IgA secretion rates between CGs and Cs.	Bu D
(Chemali, Withall et al. 2010)	N: 1 Di: FTLN De: Case report, review	1. Case 2. Practical solutions to provide better awareness, education and provision of additional resources	2. Information derived from multiple sources: discussions with multidisciplinary professionals, leaders of local and national FTLN support groups, and consumers, in addition to literature review	1: Case illustrating complexities of diagnosis, treatment and placement 2: (a) Better overall awareness and education, public awareness campaign; (b) Provide additional resources to improve the availability and quality of postdiagnostic care; (c) New system of policies targeting insurance companies and social security benefits	Di A C
(de Vugt, Riedijk et al. 2006)	N: 27 FTLN, 47 AD Di: FTLN, AD De: CS	Compare caregivers' distress related to behavioral symptoms of AD and FTLN	Patients: Behavior with NPI Cognitive functioning with MMSE ADL with IDDD Caregivers:	Pat. with FTLN had signif. higher NPI total scores and higher scores for agi, apa, dis and abb behavior than pat. with AD. Most distressing symptoms in FTLN group: apa, dis. If dep occurred in FTLN pat.(25%), it was highly distressing for	Bu Be

Reference	Population	Aim/Subject	Measures	Results	X
			Distress with NPI distress subscale and VAS 0-10 Competence with SCQ	100 % of the CG. FTLD CGs experience caregiving as more distressing than AD CGs.	
(Diehl, Forstl et al. 2004)	Di: FTLD De: narrative	1. Review clinical features of FTLD 2. Outline specific problems and burdens of FTLD caregivers 3. Describe services for family caregivers		Problems specific to FTLD: (1) Low incidence of FTLD, (2) young age of patients, (3) behavioral changes Services for family CGs: Association for Frontotemporal Dementia (AFTD) in the USA, Pick's Disease Support Group in the UK, Swedish National Competence Centre for FTLD, Pilot Project of Family caregiver support group in Munich	A Be I
(Kaiser and Panegyres 2006)	N: 100 < 65y = 42 bvFTD, 36 AD, 6 NFPA, 16 misc Di: AD, bvFTD, NFPA, misc De: CS	Characterize areas of burden and depression Study has implications for service provisions in Western Australia	Burden with ZBI Depression with BDI	Burden: Top ten concerns listed Depression: 50% of AD CG compared to 75% of FTLD CG reported mild depression or greater. Signif. correlation between diagnosis FTLD and BDI. No correlation between other diagnosis and BDI.	D S
(Knutson, Zamboni et al. 2008)	N: 22 CBS, 25 bvFTD, 14 C Di: bvFTD, CBS De: CS	Determine areas of atrophy in patients (VBM) associated with CG burden	Patients: Severity of dementia with MDRS-2, Neuropsychiatric symptoms with NPI Caregivers: Burden with ZBI Imaging: GE 1,5 tesla MRI scanners	bvFTD pat. had signif. higher NPI scores in every NPI subcategory than CBS pat. bvFTD CGs had signif. higher burden scores than CBS CGs ZBI scores signif. correlated with NPI total scores in bvFTD. VBM: No signif. correlations between peak voxel intensities and NPI total scores. bvFTD: area of atrophy in right orbital gyrus correlated with burden (only with less stringent p value)	Bu Be
(Kumamoto 2004)	N: 2 Di: bvFTD De: Case report	Elucidate the caregiver burden and problems associated with the care of bvFTD patients in home care settings	Patients: Severity of dementia with CDR, Cognitive function with HDS-R Caregivers: Semi-structured int on care-problems	Case 1: speech output was an early problem at the age of 54 resulting in loss of work Case 2: behavioral abnormalities were first symptoms at the age of 63, bvFTD diagnosis 4 years later Abnormal eating behaviors, restlessness, random urination and defecation, extreme uncooperativeness, stereotypic behavior, distractability and high impulsivity caused problems with ADL-assistance and were highly burdening to CGs.	Be A Di
(Luscombe 1998)	N: 102 <65y, Di: AD, HD,	Determine difficulties experienced by CGs of	Self-report questionnaire • Problems with diagnostic process	Diagnosis: problematic in 71% Effect of the illness: 81% felt frustration, 73% grief, 55%	A D

Reference	Population	Aim/Subject	Measures	Results	X
	OD (including FTLD) De: CS	younger people with dementia	<ul style="list-style-type: none"> Professionals/services consulted Psychological, physical, occupational and financial impact of illness on CGs and children Use of and satisfaction with services	Loneliness, 57% acknowledged having psychological or emotional problems (signif. more females). 3/4 affirmed that their children had suffered psychological or emotional problems as a consequence of dementia Occupation: 59% reduced their hours or stopped working after diagnosis Finances: 89% experienced financial problems Use of services: most CGs had used a support service (89%), 32% had never used respite.	Di
(Mioshi, Bristow et al. 2009)	N: 108 (45 FTDH, 34 FTDN, 29 AD living at home) Di: FTLD, AD De: CS	1. Investigate stress of CG of FTDH, FTDN and AD patients. 2. Investigate the impact of ADL, behavior change, CG gender and depression on stress	Postal survey Patients: Behavior change with NPI; ADL with DAD Caregivers: Stress with PSS; depression with CES-D; social network with social network index	1. FTDH pat. with more neuropsychiatric symptoms than AD pat.; severity of neuropsychiatric symptoms in FTDH higher than in FTDN pat. CG stress and depression equivalent in FTDH and FTDN, but signif. higher than in AD CGs. 2. Neither the behavior changes nor functional disability, length of symptoms, or social network explained CG stress. Only depression was associated with stress explaining 58,2% of the variance of PSS. Female CG reported higher levels of stress and depression	Be Bu D
(Mourik, Rosso et al. 2004)	N: 63 (29 FTDH, 34 FTDN) Di: FTLD De: CS	1. Which behavioral symptoms occur frequently together in clusters 2. Investigate interrelation of behavioral clusters and caregiver distress	Int with CG Severity of dementia with GDS, Psychopathology with NPI CG distress with distress scale of the NPI	1. Apa observed in 95% of the patients, followed by abb (78%) and dis (52%). Cluster: agitation/psychosis (del, hal, irr, agi) and mood (dep, anx); autonomous: dis, eup, abb, apa 2. Dep (only in 10 patients) was the most distressing symptom FTDH CGs more distressed than FTDN CGs;	Be Bu
(Nicolau, Egan et al. 2010)	N: 30 FTLD, 30 AD Di: FTLD, AD De: CS	Investigate needs, burden, depression and anxiety of FTLD CG compared to AD CGs	Behavior with RMBPC Needs with CANE Burden with ZBI Depression, anxiety, stress (together = overall distress) with DASS	FTLD: Greater levels of needs, at least 12 needs with min. of 6 unmet needs. AD: 7 needs with min of 2 unmet needs. Burden, depression, anxiety and distress not signif. different in FTLD vs AD CGs Female CGs had greater overall needs and greater levels of burden	N Bu
(Passant 2005)	N: 19 Di: FTLD De: Narrative	Describe the psychosocial consequences of psychiatric symptoms in		Diagnosis: 4/19 cases initially diagnosed as dementia, only one as FTLD, time lapse between first symptoms and referral to psychogeriatric clinic 1-6 years. Behavior: Alterations in eating and oral behaviors in 75% of	Di Be S

Reference	Population	Aim/Subject	Measures	Results	X
		patients with FTLD		patients. Emergency hospital admissions seen in all patients. Telephone counseling of the National Competence Center for FTD: 75% of calls related to neuropsychiatric symptoms. Social aspects: Social conflicts, loneliness and social isolation reported in all families.	
(Riedijk, De Vugt et al. 2006)	N: 63 FTLD (29 FTDH, 34 FTDN, 90 AD) Di: FTLD, AD De: CS	1. Differential influence of dementia type (FTLD or AD) on CG burden, HQoL and use of coping strategies 2. Psychological well-being of FTLD CG adjusting to the situation that the patient has been institutionalized	Patients: Behavioural problems with NPI Caregivers: Emotional Burden with NPI; general burden with VAS 0-10; HQoL with SF-36; coping strategies with Utrecht coping list	1. FTDH pat. presented signif. more often with abb, dis, apa, eup than AD pat. Amount of overall neuropsychiatric disturbance mostly observed in FTDH pat. FTLD CG more burdened than AD CG, no difference in coping strategies. Passive coping strategies associated with increased burden and decreased HQoL. 2. FTDH vs FTDN: CG of patients institutionalized after shorter dementia duration were most burdened and affected in their HQoL.	Be Bu
(Riedijk, Duivenvoorden et al. 2008)	N: 63 baseline, 31 at follow up Di: FTLD De: CS, FU at 24 m	1. Change of caregiver burden in family caregivers over 2 years 2. Evolution of the quality of the caregiver-care recipient relationship during the progression of FTLD	Qu/Int at baseline and 24 m, telephone int at 6, 12, 18 m Behavioral problems with NPI; emotional burden with NPI; general burden with VAS 0-10; problems with physical/mental health with yes/no; psychopathology with SCL-90-R; HQoL with SF-36, coping strategies with Utrecht coping list; social support with social support list; quality of relationship with VAS 0-10	Contrary to expectations caregiver burden, psychological well-being, health-related quality of life and relationship quality remained remarkably stable during the observation period. Emotional and general burden decreased (due to admission to NH or death), mental and physical health improved whilst dementia severity augmented and neuropsychiatric symptoms declined.	Bu
(Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009)	N: 36 (12 FTDH, 24 FTDN) Di: FTLD De: CS	1. Identify pat. and CG characteristics associated with sustained in-home caregiving 2. Motivation of CGs and association with other CG characteristics	Behavioral problems with NPI Emotional Burden with NPI, General burden: VAS 0-10, Problems with physical or mental health: y/n, Quality of relationship with VAS 0-10, Motivation classification (marital loyalty, virtue, love, distraction) with int/open questions	1. FTDH signif. more del, dep, anx, dis, irr; FTDN signif. more intense apa and dis FTDH CGs had signif. higher emotional burden but better mental health than FTDN CGs, no difference in general burden, physical health, relationship, kind of motivation Apathy, dementia duration and emotional burden were signif. associated with patient's domicile 2. Love motivated CG were more likely to have problems with their mental/physical health	Be Bu
(Riedijk, Duivenvoorden et al. 2009)	N: 46 Di: FTLD De: CS	1. Do FTLD CG feel competent? 2. Relationship between SC and burden	Pat. behavioral problems with NPI; sense of competence with SCQ; emotional burden with NPI; general burden with VAS 0-10; general psychopathology with	1. CGs felt competent of caring for their patient. SC unrelated to dementia severity and patient's behavioral problems 2. SC had no effect on burden.	Bu S

Reference	Population	Aim/Subject	Measures	Results	X
		3. Contribution of SC to CG well-being	SCL-90; HQoL with health survey questionnaire	3. Of the components of SC only sacrifice turned out to be of importance. Sacrificing one's personal life was associated with more psychological complaints and reduced physical and mental quality of life.	
(Rosness, Haugen et al. 2008)	N: 23 FTLT, 37 AD<64y Di: FTLT, AD De: CS	1. Examine provision of support to patients with FTLT and their CGs compared with early onset AD 2. Examine carer's satisfaction with provided support	Support and satisfaction with support recorded through structured int with CG in CG's home Patient's characteristics including time from onset of symptoms to diagnosis and NH admission	Time from onset of symptoms to diagnosis significantly longer in FTLT (59,2 months) than in AD (39,1 months) Significantly more FTLT pat. admitted to nursing homes compared to AD pat. FTLT CGs less satisfied with the information they had received about the disease and its progression and significantly less satisfied with the counseling and follow-up ints compared with AD CGs.	Di I C

X: Area of relevance for the review: A (age, section 1.2.2), Be (behavior, section 1.2.3), Bu (burden, section 1.1), C (care facilities, section 1.2.6), Di (delayed diagnosis, section 1.2.1), D (depression, section 1.2.4), I (information, section 1.2.5), N (Needs, section 1.3), S (self care and social isolation, section 1.2.7)

Abbreviations: AD (Alzheimer's disease), ADL (activities of daily living), BDI (Beck depression index), bvFTD (behavioral variant FTD), C (non-carer control), CANE (Camberwell assessment of needs in the elderly), CBS (cortico-basal syndrome), CDR (clinical dementia rating), CES-D (center for epidemiological studies depression scale), CL (checklist), CG (caregiver), CS (cross sectional), DAD (disability assessment for dementia), DASS (depression, anxiety and stress scale), De (design), Di (diagnosis), FTLT (frontotemporal lobar dementia), FTDH (FTLT patient living at home), FTDN (FTLT patient living in a nursing home), FU (Follow up), GDS (global deterioration scale), GHQ-30 (general health questionnaire), HD (Huntington's disease), HDS-R (Hasegawa's dementia scale, equivalent to the mini mental state examination, widely used in Japan), HQoL (Health-related quality of life), IDDD (Int for Deterioration in Daily living activities in Dementia), Int (interview), M (months), MDRS (Mattis dementia rating scale), MMSE (Mini Mental State examination), NFPA (non-fluent progressive aphasia), NH (nursing home), NPI (Neuropsychiatric inventory measuring 10 domains of neuropsychiatric disturbance: delusions (del), hallucinations (hal), agitation (agi), depression (dep), anxiety (anx), euphoria (eup), apathy (apa), disinhibition (dis), irritability (irr), aberrant motor behavior (abb)), OD (other dementia), Prosp (prospective), PSS (perceived stress scale), Qu (questionnaire), RMBPC (revised memory and behavior problems checklist), SC (sense of competence), SCL-90 (symptom checklist-90), SCQ (sense of competence questionnaire), SD (semantic dementia), SF-36 (short form 36 health survey questionnaire), VAS (visual analogue scale), VBM (voxel based morphometry), vs (versus), ZBI (Zarit burden inventory)

Table 2: Literature on caregiver interventions in FTLD

Reference	Population	Intervention	Measures/Outcomes	Results
(Banks 2006)	N: ca 50 S: Conference Di: bvFTD, NFPA De: Narrative	3-part half-day series of conferences to educate and provide support to CGs	Evaluation questionnaire	For many, this was their first opportunity to meet others coping with the impact of bvFTD or NFPA. Overall positive feedback. Suggestions from evaluation: more info about research, advice taking over the affected individual's responsibilities, more frequent meetings needed. Participation of patients was difficult.
(Diehl, Mayer et al. 2003)	N: 8 S: CG support group in clinic Di: FTLD De: Narrative	Support group with 7 weekly sessions of 90 minutes, group meetings continued in a mutual self-help format	Evaluation questionnaire immediately after last session and follow up questionnaire after six months	Relief by sharing problems with others, could learn from each other, share coping strategies, establish new social relations. Program overall useful, benefits sustained after 6 months
(Grinberg, Lagunoff et al. 2007)	N: 18 S: Day care Di: FTLD (6), frontal lobe disturbances (12) De: Narrative	Day program specialized for patients with FTLD and frontal lobe disturbances integrated into an already established day program including education and support for families and CGs	Immediate outcome: relief of burden and behavioral management (medication titration, environmental adjustments, activity participation)	Successful integration of younger FTLD members into the existing day program for older adults. CGs report relief Results of evaluation not yet published
(Ikeda 1996) Paper abstract only	N: 12 S: Hospital Di: FTLD De: Narrative	1,5 months hospital stay with therapeutic interventions to the patients and their caregivers	n.s.	Benefits: Close observation and analysis of patients' behavior offering strategies of behavioral therapy, instruction to caregivers to cope with patients' malbehavior decreasing their burden Patients' familiarization to the hospital, 9 patients continued to visit the out-patient clinic regularly
(Marziali 2009)	N: 6 S: CGs home Di: bvFTD De: Narrative, feasibility study	Internet-based video conferencing support group, 10 weekly 1h sessions with trained healthcare professional, 10 weekly meetings in a mutual self-help format	Interview at the end of the intervention: Feedback to (1) experience of accessing a health service via internet and to (2) assess whether intervention had been beneficial	(1) Very positive about being able to access a support group using computers and the internet. (2) Gained the awareness of not being alone; emotional support received from each other was beneficial; continued to be stressed but felt less burdened
(Merrilees 2010)	N: 2 S: CGs home Di: bvFTD, SD	Advanced practice nursing (APN)	No CG outcomes Issues faced by caregivers are	Examples of interventions given for the 6 categories directed by APN: Develop strategies to minimize negative public situations,

Reference	Population	Intervention	Measures/Outcomes	Results
	De: Case series		organized into 6 categories: Diagnosis, behavioral symptoms, function, communication, long-term management and care, maintenance of the caregiver's emotional and physical health	acceptance of apathy, obtain durable power of attorney for legal and finances, coaching effective forms of communication, assistance to develop realistic goals around placement and end-of-life care, encouragement to maintain hobbies or visit a CG support group, availability of the APN by telephone or in-person meetings
(Reah 2008) Poster abstract only	N: n.s. S: CG support group in clinic Di: bvFTD, SD De: Narrative	CG support group with meetings quarterly to bi-monthly with rolling program of talks and forum to discuss personally relevant issues	Postal questionnaire after 2 years	Improved understanding of the clinical and behavioral aspects of the condition, improved communication with others, better management of cognitive and behavioral problems, enhanced understanding of legal and financial issues. Improved access to services and superior emotional coping.
(Romero 2002)	N: 28 AD, 13 FTLD S: Day care Di: FTLD, AD De: CS, pre/post Int	Day care program in ATZ, duration 4 weeks, 4h/day for CGs and patients, <i>Self-Maintenance Therapy</i> for patients, support intervention for CGs	Evaluation of the immediate effect Patients: Severity of dementia with MMST; Depression with CDS; Psychopathologic symptoms with CERAD Behavior Rating Scale Caregivers: Depression with ADS; Mood, chronic fatigue and restlessness with mental state questionnaire	Improvement in patients' depression and other psychopathological symptoms AD CGs: less depressed, less chronic fatigue and restlessness, no effect on mood. FTLD CGs: less depressed, less chronic fatigue and restlessness, improvement of mood No difference in psychological well-being between AD and FTLD CG in this study.

Abbreviations:

AD (Alzheimer's disease), ADS (Allgemeine Depressions-Skala, general depression scale), APN (advanced practice nursing), ATZ (Alzheimer Therapie Zentrum, Alzheimer therapy center), bvFTD (behavioral-variant FTD), CDS (Cornell Depression-Scale), CERAD (Consortium to Establish A Registry for Alzheimer's Disease), CG (caregiver), CS (cross sectional), De (design), Di (diagnosis), FTLD (frontotemporal lobar dementia), MMST (Mini Mental State Examination), n.s. (not specified), NFPA (non-fluent progressive aphasia), S (setting), SD (semantic dementia)

Referenzen:

- Ascher, E. A., V. E. Sturm, et al. (2010). "Relationship satisfaction and emotional language in frontotemporal dementia and Alzheimer disease patients and spousal caregivers." Alzheimer disease and associated disorders **24**(1): 49-55.
- Bakker, C., M. E. de Vugt, et al. (2010). "Needs in early onset dementia: A qualitative case from the NeedYD study." American journal of Alzheimer's disease and other dementias **25**(8): 634-640.
- Banks, S. R., E.; Medina, J.; Skoglund, A.; Morhardt, D. (2006). "Organizing a Series of education and support conferences for caregivers of individuals with frontotemporal dementia and primary progressive aphasia." Alzheimers Care Quarterly **7**(4): 243-250.
- Borrioni, B., A. Alberici, et al. (2010). "Is frontotemporal lobar degeneration a rare disorder? Evidence from a preliminary study in Brescia county, Italy." Journal of Alzheimer's disease : JAD **19**(1): 111-116.
- Boutoleau-Bretonniere, C., M. Vercelletto, et al. (2008). "Zarit burden inventory and activities of daily living in the behavioral variant of frontotemporal dementia." Dementia and geriatric cognitive disorders **25**(3): 272-277.
- Bristow, M., R. Cook, et al. (2008). "Stress, distress and mucosal immunity in carers of a partner with fronto-temporal dementia." Aging & mental health **12**(5): 595-604.
- Chemali, Z., A. Withall, et al. (2010). "The plight of caring for young patients with frontotemporal dementia." American journal of Alzheimer's disease and other dementias **25**(2): 109-115.
- Connor, K. I., D. K. McNeese-Smith, et al. (2008). "Determining care management activities associated with mastery and relationship strain for dementia caregivers." Journal of the American Geriatrics Society **56**(5): 891-897.
- Damianakis, T. C., R.; Marziali, E. (2008). "Social Workers' Experience of Virtual Psychotherapeutic Caregivers Groups for Alzheimer's, Parkinson's, Stroke, Frontotemporal Dementia, and Traumatic Brain Injury." Social Work with Groups **31**(2): 99-116.
- Davies, M. L., A. J. (2010). "Frontotemporal dementias: development of an integrated care pathway through an experiential survey of patients and carers." International Journal of Care Pathways **14**: 65-69.
- de Vugt, M. E., S. R. Riedijk, et al. (2006). "Impact of behavioural problems on spousal caregivers: a comparison between Alzheimer's disease and frontotemporal dementia." Dementia and geriatric cognitive disorders **22**(1): 35-41.
- Diehl, J., H. Forstl, et al. (2004). "[Frontotemporal dementia: specific problems for caregivers]." Zeitschrift für Gerontologie und Geriatrie : Organ der Deutschen Gesellschaft für Gerontologie und Geriatrie **37**(4): 301-306.
- Diehl, J., T. Mayer, et al. (2003). "A Support Group for Caregivers of Patients with Frontotemporal Dementia." Dementia **2**(2): 151-161.
- Diehl-Schmid, J. L., D.; Schuster, T.; Förstl, H.; Schneider-Schelte, H.; Kurz, A. (2011). "Health care utilization in frontotemporal lobar degeneration." Alzheimer disease and associated disorders **June, epub ahead of print**.
- Eisdorfer, C. C., S.J.; Lowenstein, D.A.; Rubert, M.P.; Argüelles, S.; Mitrani, V.B.; Szapocznik, J. (2003). "The Effect of a Family Therapy and Technology-Based Intervention on Caregiver Depression." The Gerontologist **43**(4): 521-531.

- Etters, L., D. Goodall, et al. (2008). "Caregiver burden among dementia patient caregivers: a review of the literature." Journal of the American Academy of Nurse Practitioners **20**(8): 423-428.
- Finkel, S. C., S.J.; Schulz R.; Martinovich, Z.; Harris C.; Pezzuto, D. (2007). "E-Care: A Telecommunications Technology Intervention for Family Caregivers of Dementia Patients." American Journal of Geriatric psychiatry **15**(5): 443-448.
- Grinberg, A., J. Lagunoff, et al. (2007). "Multidisciplinary design and implementation of a day program specialized for the frontotemporal dementias." American journal of Alzheimer's disease and other dementias **22**(6): 499-506.
- Ibach, B. K., H.; Koller, M.; Hajak, G.; Putzhammer, A. (2004). "The situation of caregiver counselling in patients with frontotemporal lobar dementia in old psychiatry (Article in german)." Psychiatrische Praxis **31**(Suppl 1): S120-122.
- Ikeda, M. I., T.; Ikejiri, Y.; Shimomura, T.; Hirono, N.; Nakagawa, Y.; Mori, E.; (1996). "The efficacy of short-term hospitalizations in family care for patients with Pick's disease." Seishin Shinkeigaku Zasshi **98**(10): 822-829.
- Johnson, K. J. D., J.; Mendez, M.; Neuhaus, J.; Shapira, J.S.; Forman, M.; Chute, D.J.; Roberson, E.D.; Pace-Savitsky, C.; Neumann, M.; Chow, T.W.; Rosen, H.J.; Forstl, H.; Kurz, A.; Miller, B.L. (2005). "Frontotemporal Lobar Degeneration: Demographic Characteristics of 353 Patients." Archives of neurology **62**(6): 925-930.
- Kaiser, S. and P. K. Panegyres (2006). "The psychosocial impact of young onset dementia on spouses." American journal of Alzheimer's disease and other dementias **21**(6): 398-402.
- Knutson, K. M., G. Zamboni, et al. (2008). "Neural correlates of caregiver burden in cortical basal syndrome and frontotemporal dementia." Dementia and geriatric cognitive disorders **26**(5): 467-474.
- Kumamoto, K. A., Y.; Hashimoto, N.; Ikeda M.; Mizuno Y.; Washio, M. (2004). "Problems family caregivers encounter in home care of patients with frontotemporal lobar degeneration." Psychogeriatrics **4**: 33-39.
- Kurz, A. and G. Wilz (2011). "[Carer burden in dementia: origins and intervention]." Der Nervenarzt **82**(3): 336-342.
- Lauriks, S., A. Reinersmann, et al. (2007). "Review of ICT-based services for identified unmet needs in people with dementia." Ageing research reviews **6**(3): 223-246.
- Luscombe, G. B., H.; Freeth, S. (1998). "Younger People With Dementia: Diagnostic Issues, Effects on Carers And Use Of Services." International journal of geriatric psychiatry **13**(5): 323-330.
- Marziali, E. C., R. (2009). "New Technology to Connect Frontotemporal Dementia Spousal Caregivers Online." The Canadian Review of Alzheimer's Disease and Other Dementias(June): 23-26.
- Merrilees, J., J. Klapper, et al. (2010). "Cognitive and behavioral challenges in caring for patients with frontotemporal dementia and amyotrophic lateral sclerosis." Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases **11**(3): 298-302.
- Merrilees, J. K., R. (2010). "Advanced Practice Nursing: Meeting the Caregiving Challenges for Families of Persons With Frontotemporal Dementia." Clinical Nurse Specialist **24**(5): 245-251.
- Mioshi, E., M. Bristow, et al. (2009). "Factors underlying caregiver stress in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease." Dementia and geriatric cognitive disorders **27**(1): 76-81.

- Mourik, J. C., S. M. Rosso, et al. (2004). "Frontotemporal dementia: behavioral symptoms and caregiver distress." Dementia and geriatric cognitive disorders **18**(3-4): 299-306.
- Nicolaou, P. L., S. J. Egan, et al. (2010). "Identifying needs, burden, and distress of carers of people with Frontotemporal dementia compared to Alzheimer's disease." Dementia **9**(2): 215-235.
- Passant, U. E., C.; Englund, E.; Gustafson L. (2005). "Psychiatric Symptoms and Their Psychosocial Consequences in Frontotemporal Dementia." Alzheimer disease and associated disorders **19**(Supplement 1): S15-S18.
- Peeters, J. M., A. P. Van Beek, et al. (2010). "Informal caregivers of persons with dementia, their use of and needs for specific professional support: a survey of the National Dementia Programme." BMC nursing **9**: 9.
- Pinquart, M. and S. Sorensen (2006). "Helping caregivers of persons with dementia: which interventions work and how large are their effects?" International psychogeriatrics / IPA **18**(4): 577-595.
- Pinquart, M. S., S. (2003). "Associations of stressors and uplifts of caregiving with caregiver burden and depressive mood: a meta-analysis." Journal of Gerontology: Psychological Sciences **58B**(2): P112-P128.
- Rabinovici, G. D. M., B.L. (2010). "Frontotemporal Lobar Degeneration: Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis and Management." CNS Drugs **24**(5): 375-398.
- Rascovsky, K. H., J.R.; Knopman, D.; Mendez, M.F.; Kramer, J.H.; Neuhaus, J.; van Swieten, J.C.; Seelaar, H.; Dopper, E.G.P.; Onyike, C.U.; Hillis, A.E.; Josephs, K.A.; Boeve, B.F.; Kertesz, A.; Seelvey, W.W.; Rankin, K.; Johnson, J.K.; Gorno-Tempini, M.; Rosen, H.; Latham, C.; Lee, A.; Kipps, C.M.; Lillo, P.; Piguet, O.; Rohrer, J.D.; Rossor, M.N.; Warren, J.D.; Fox, N.C.; Galasko, D.; Salmon, D.P.; Black, S.E.; Mesulam, M.; Weintraub, S.; Dickerson, B.C.; Diehl-Schmid, J.; Pasquier, F.; Deramecourt, V.; Leber, F.; Pijnenburg, Y.; Chow, T.W.; Manes, F.; Grafman, J.; Cappa, S.F.; Freedman, M.; Grossman, M.; Miller, B.L. (2011). "Sensitivity of Revised Diagnostic Criteria for the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia " Brain: in press.
- Ratnavalli, E. B., C.; Dawson, K.; Hodges, J.R. (2002). "The prevalence of frontotemporal dementia." Neurology **58**: 1615 - 1621.
- Reah, B. J., C.; Stopford, C.; Thompson, J. (2008). "Developing a Specialised Support Group for Carers of People with Frontotemporal Dementia and Semantic Dementia." Dementia and geriatric cognitive disorders **26**(suppl 1, 1-94): 88, P152.
- Riedijk, S., H. Duivenvoorden, et al. (2008). "Frontotemporal dementia: change of familial caregiver burden and partner relation in a Dutch cohort of 63 patients." Dementia and geriatric cognitive disorders **26**(5): 398-406.
- Riedijk, S., H. Duivenvoorden, et al. (2009). "Sense of competence in a Dutch sample of informal caregivers of frontotemporal dementia patients." Dementia and geriatric cognitive disorders **27**(4): 337-343.
- Riedijk, S. R., M. E. De Vugt, et al. (2006). "Caregiver burden, health-related quality of life and coping in dementia caregivers: a comparison of frontotemporal dementia and Alzheimer's disease." Dementia and geriatric cognitive disorders **22**(5-6): 405-412.
- Riedijk, S. R., H. J. Duivenvoorden, et al. (2009). "Frontotemporal dementia (FTD) patients living at home and their spousal caregivers compared with institutionalized FTD patients and their spousal caregivers: Which characteristics are associated with in-home care?" Dementia **8**(1): 61-77.

- Romero, B. W., M. (2002). "Konzept und Wirksamkeit eines Behandlungsprogrammes für Demenzkranke und deren Angehörige." Zeitschrift für Gerontologie und Geriatrie **35**: 118-128.
- Rosness, T. A., P. K. Haugen, et al. (2008). "Support to family carers of patients with frontotemporal dementia." Aging & mental health **12**(4): 462-466.
- Rosso, S. M. D. K., L.; Baks, T.; Joosse, M.; de Koning, I.; Pijnenburg, Y.; de Jong, D.; Dooijes, D.; Kamphorst, W.; Ravid, R.; Niermeijer, M.F.; Verheij, F.; Kremer, H.P.; Scheltens, P.; van Duijn C.M.; Heutink, P.; van Swieten, J.C. (2003). "Frontotemporal dementia in The Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study." Brain **126**: 2016 - 2022.
- Selwood, A., K. Johnston, et al. (2007). "Systematic review of the effect of psychological interventions on family caregivers of people with dementia." Journal of affective disorders **101**(1-3): 75-89.
- Talerico, K. A. E., L.K. (2001). "Responding to safety issues in frontotemporal dementias." Neurology **56**(Supplement 4): S52-55.
- Walentas, C. D., D. W. Shineman, et al. (2011). "An analysis of global research funding for the frontotemporal dementias: 1998-2008." Alzheimer's & dementia : the journal of the Alzheimer's Association **7**(2): 142-150.
- Wancata, J., M. Krautgartner, et al. (2005). "The Carers' Needs Assessment for Dementia (CNA-D): development, validity and reliability." International Psychogeriatrics **17**(03): 393.