

Frontotemporale

Demenz

Informationen für Betroffene und Angehörige

Bei den frontotemporalen Lobärdegenerationen (FTLD), wie der Fachausdruck für eine ganze Krankheitsgruppe heißt, lassen sich drei typische klinische Bilder unterscheiden: Die Frontotemporale Demenz, die Semantische Demenz und die Progrediente nicht-flüssige Aphasie. Da die Frontotemporale Demenz mit Abstand am häufigsten auftritt, beziehen sich die folgenden Informationen schwerpunktmäßig auf diese Erkrankung.

Die FTLD (auch als „Pick-Komplex“ bezeichnet) sind durch einen fortschreitenden Zerstörungsprozess von Nervenzellen gekennzeichnet, der meist auf den vorderen Teil der Großhirnrinde, also den Stirnlappen und/oder den vorderen Teil des Schläfenlappens begrenzt ist. Je nachdem, welche Bereiche primär betroffen sind, zeigen sich unterschiedliche Symptome und Krankheitsverläufe.

Frontotemporale Demenz (Morbus Pick)

Die Angehörigen der an einer Frontotemporalen Demenz erkrankten Person haben oft einen langen Leidensweg der Ungewissheit hinter sich, bevor sie die richtige Diagnose und damit zumindest eine Erklärung für die meist dramatischen Persönlichkeits- und Verhaltensveränderungen bekommen, die von Beginn an bei dieser Krankheit im Vordergrund stehen; mehrere Jahre sind leider immer noch keine Seltenheit.

Dafür gibt es mehrere Ursachen. Im Anfangsstadium werden die Symptome häufig verkannt, weil sie nicht dem Bild einer „typischen“ Demenz entsprechen, das stark von der Alzheimer-Demenz geprägt ist.

Viele Betroffene werden nicht fachärztlich oder in einer Gedächtnisambulanz untersucht und erhalten deshalb auch keine hinreichend differenzierte Diagnostik, ohne die sich die richtige Diagnose kaum stellen lässt; die üblichen Demenz-Screening-Verfahren wie der Mini-Mental-Status-Test sind bei einer Frontotemporalen Demenz in der Regel unauffällig, weil sie nicht die relevanten Funktionsbereiche erfassen. Fehldiagnosen (z. B. Schizophrenie, Manie, Zwangsstörung) und daraus resultierende Therapieveruche, die in diesem Fall mehr Schaden als Nutzen anrichten können, sind deshalb gar nicht so selten.

Dazu kommt, dass die Betroffenen meist jünger sind als „normale“ Demenzerkrankte: Die Krankheit beginnt häufig schon im mittleren Erwachsenenalter zwischen 40-60 Jahren, wobei die Spanne (21-85 Jahre) sehr groß ist.

Außerdem handelt es sich bei der Frontotemporalen Demenz um eine vergleichsweise seltene Demenzform. Auch wenn genauere Angaben fehlen, wird ihr Anteil an allen Demenzen auf höchstens 10 Prozent geschätzt. Bei den unter 65-jährigen dagegen tritt die Frontotemporalen Demenz etwa genauso häufig auf wie die Alzheimer-Demenz.

Symptomatik und Krankheitsverlauf

Der vordere Bereich des Gehirns ist für viele Funktionen zuständig, die unser Verhalten unter Berücksichtigung des sozialen Kontextes steuern, wie z. B. für das zielgerichtete Handeln, die Planungs- und Entscheidungsfähigkeit, die Fähigkeit zur Selbstreflexion und Selbstkorrektur, aber auch die Emotionsregulation oder die zielgerichtete Aufmerksamkeit. Entsprechend verändern sich bei einer Frontotemporalen Demenz vor allem die Persönlichkeit und das Verhalten der Betroffenen. Andere kognitive Fähigkeiten, wie z. B. Gedächtnis und Orientierung, sind dagegen meist nicht betroffen und können noch längere Zeit normal funktionieren.

Auch wenn sich das Krankheitsbild bei den einzelnen Personen stark unterscheiden kann, gibt es mehrere charakteristische Symptome:

- **Störungen beim Sozialverhalten:** Typisch ist ein unangemessenes, taktloses und enthemmtes, manchmal auch distanzloses Verhalten, dass die Betroffenen selbst aber nicht als solches wahrnehmen können. Ihr Verantwortungsgefühl und ihre Kooperationsfähigkeit gehen verloren, sie nehmen keine Rücksicht mehr auf andere Menschen. Die Berufsfähigkeit und Fahrtauglichkeit sind deshalb schon im Anfangsstadium nicht mehr gegeben, häufig kommt es auch zu kriminellen Verhalten (z. B. Diebstahl, Verkehrsdelikt).
- **Störungen des Antriebs und der Verhaltenssteuerung:** Betroffene wirken häufig „wie ausgewechselt“: sie ziehen sich zurück und wirken apathisch, während sie früher aktiv und aufgeschlossen waren; oder sie werden umgekehrt antriebsgesteigert und rastlos („Wandertrieb“), während sie früher eher ruhige Menschen waren. Typisch sind auch stereotype, ritualisierte Verhaltensweisen, die immer wieder durchgeführt werden müssen.
- **Emotionale Verarmung:** Die Fähigkeit zur Sympathie und Empathie geht verloren, die Betroffenen wirken gleichgültig oder auch gefühllos.
- **Probleme bei der Emotionserkennung:** Sie verlieren die Fähigkeit, die Gefühle anderer Menschen im Gesichtsausdruck zu erkennen, besonders ausgeprägt bei negativen Gefühlen.
- **Verlust der Krankheitseinsicht:** Sie können sich selbst nicht als krank wahrnehmen („Es geht mir doch gut“).
- **Aufmerksamkeitsstörungen:** Die Betroffenen sind leicht abgelenkt, wirken zerstreut, impulsiv und haben kein Durchhaltevermögen mehr.
- **Sprech- und Sprachstörungen:** Die Ausdrucksfähigkeit verarmt und der Antrieb zu sprechen geht immer mehr verloren, obwohl die Sprachfähigkeit selbst nicht beeinträchtigt ist. Das kann sich z. B. durch eine fehlende Spontaneität, Wortkargheit oder Sprachlosigkeit, aber auch durch einen starken Rededrang, Weiterschweifigkeit oder stereotype Wiederholungen äußern.
- **Veränderung der Ernährungsgewohnheiten:** Der Verlust der Handlungs- und Selbstkontrolle, aber auch des Sättigungsgefühls führen dazu, dass die Betroffene maßlos essen, eine Vorliebe für ganz bestimmte Speisen (manchmal muss es immer die gleiche sein) und einen Heißhunger auf Süßes entwickeln, was häufig zu einer starken Gewichtszunahme führt.

Der **Krankheitsverlauf** kann sehr unterschiedlich sein; in späteren Stadien sind zunehmend mehr kognitive Funktionen von dem Abbauprozess betroffen und das Krankheitsbild gleicht sich immer stärker dem der an-

deren Demenzen an (z. B. der Alzheimer-Demenz). Die Erkrankungsdauer wird durchschnittlich mit 8 Jahren angegeben, kann aber beträchtlich variieren (2-20 Jahre). Das hängt unter anderem vom Alter ab: Je früher die Krankheit ausbricht, desto schneller ist meist der Verlauf. Die Prognose verschlechtert sich auch bei einer frühzeitigen Schädigung der motorischen Nervenzellen, was z. B. zu Bewegungsstörungen oder Muskelschwäche führen kann.

Semantische Demenz

Bei dieser Unterform der Frontotemporalen Lobärdegenerationen ist frühzeitig ein bestimmter Bereich des Langzeitgedächtnisses geschädigt, in dem das Faktenwissen und der Wortschatz gespeichert sind. Entsprechend kommt es bei dieser Erkrankung zu einem fortschreitenden Verlust des sprachlichen Wissens über Menschen, Dinge, Tatsachen und die Bedeutung von Wörtern.

Gegenstände können nicht richtig benannt werden, der Wortschatz wird immer kleiner. Die Sprache ist zwar flüssig und grammatikalisch korrekt, aber inhaltlich leer; Worte werden zwar richtig ausgesprochen oder gelesen, ihre Bedeutung aber nicht verstanden. Im späteren Verlauf werden auch vertraute Gegenstände oder die Gesichter vertrauter Menschen nicht mehr erkannt.

Das episodische Gedächtnis, in dem persönliche Ereignisse gespeichert werden (Biografie, persönliche Erlebnisse), und die Lernfähigkeit bleiben relativ gut erhalten; im Gegensatz zur Alzheimer-Demenz können sich die Betroffenen besser an aktuellere als an weit zurückliegende Ereignisse erinnern. Andere kognitive Funktionen sind ebenfalls kaum beeinträchtigt. Im weiteren Verlauf geht das Krankheitsbild in eine Frontotemporale Demenz über.

Progrediente nicht-flüssige Aphasie

Bei der Progredienten nicht-flüssigen Aphasie zeigt sich der Nervenzelluntergang sehr früh im Bereich der Sprachregionen, die als Broca- und Wernicke-Areal

bezeichnet werden. Beeinträchtigt ist in erster Linie die Sprachproduktion: Die Betroffenen haben große Schwierigkeit mit dem Sprechen, nicht aber mit dem Verstehen.

Die Sprache ist stockend und mit Pausen durchsetzt („Telegrammstil“), die Grammatik fehlerhaft. Worte werden nicht richtig ausgesprochen (Lautfehler), es wird nach Worten gesucht (Wortfindungsstörung) und es werden falsche Worte benutzt, die häufig ähnlich wie die beabsichtigten klingen. Das Sprechen und besonders längere Gespräche erfordern große Anstrengungen.

Das Wortverständnis sowie das Verständnis einfacher Sätze sind dagegen relativ gut erhalten. Sprachverständnisprobleme treten vor allem bei komplizierten und verschachtelten Sätzen auf. Außerdem verlieren die Betroffenen schon früh die Fähigkeit, zu lesen und zu schreiben.

Verhaltensauffälligkeiten zeigen sich meist erst später, andere kognitive Funktionen, z. B. das Gedächtnis, sind kaum beeinträchtigt. Wie bei der Semantischen Demenz geht auch hier das Krankheitsbild im weiteren Verlauf in eine Frontotemporale Demenz über.

Ursachen und Risikofaktoren

Der Nervenzelluntergang wird bei der Frontotemporalen Demenz und den meisten anderen Frontotemporalen Lobärdegenerationen (FTLD) durch charakteristische, kugelförmige Einschlusskörper in den betroffenen Nervenzellen ausgelöst, die nach ihrem Entdecker Arnold Pick als Pick-Körper oder Pick-Zellen bezeichnet werden. Dabei handelt es sich um übermäßige Anhäufungen normaler Eiweißstoffe (Tau-Protein und TDP-43). Es ist bisher weitgehend unbekannt, welche Faktoren diesen pathologischen Ablagerungsprozess verursachen, der zu einer massiven Schrumpfung des Hirngewebes im Stirn- und Schläfenbereich führt.

Bei ungefähr 50 Prozent der Betroffenen lässt sich eine familiäre Häufung von FTLD-Erkrankungen feststellen. Deshalb geht man heute davon aus, dass **genetische Faktoren** eine wichtige Bedeutung haben.

Bisher wurden mehrere Genmutationen identifiziert, die bei der Entstehung der Krankheit eine Rolle spielen, wie zum Beispiel für das Tau-Protein oder den hormonartigen Wachstumsfaktor Progranulin, der eine Schutzfunktion für empfindliche Nervenzellen erfüllt und bei den Betroffenen in zu geringer Menge produziert wird. Bei 10 Prozent der Erkrankungen ist ein autosomal-dominanter Erbgang bekannt; das bedeutet, dass in den betroffenen Familien die Krankheit von einer Generation auf die andere mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 Prozent übertragen wird. Andere Risikofaktoren sind bisher nicht bekannt. Das **Alter** spielt zwar eine gewisse Rolle, aber nicht in dem Maße wie bei anderen Demenzerkrankungen, die vorwiegend im höheren Alter auftreten. Es gibt offensichtlich **geschlechtsspezifische Unterschiede**, die Ursache dafür ist aber unklar: An der Frontotemporalen und Semantischen Demenz erkranken zu zwei Dritteln Männer, an der Progradienten nicht-flüssigen Aphasie tendenziell mehr Frauen. Es gibt bisher keine gesicherten Hinweise darauf, dass Faktoren wie erhöhter Blutdruck, Schilddrüsenerkrankungen, psychische Störungen oder Tabak- und Alkoholkonsum das Risiko erhöhen, an einer der frontotemporalen Lobärdegenerationen zu erkranken.

Therapeutische Möglichkeiten

Eine Frontotemporale Demenz kann weder geheilt noch aufgehalten werden. Es gibt zurzeit **keine gezielte medikamentöse Therapie**, deren Wirkung durch Studien ausreichend belegt ist. Die Behandlung ist in erster Linie darauf ausgerichtet, die typischen Auffälligkeiten im Verhalten und im emotionalen Bereich zu mildern. Dazu werden häufig Antidepressiva, aber auch Antipsychotika (Neuroleptika) und Antidementiva eingesetzt, die die Symptomatik positiv beeinflussen können, wegen ihrer möglichen Nebenwirkungen aber nicht ganz unumstritten sind. Letztlich muss in jedem Einzelfall ausprobiert werden, welches Medikament hilfreich ist.

Es gibt bisher nur sehr wenige wissenschaftlich fundierte Erfahrungen zur Wirksamkeit von **nichtmedikamentösen Therapieansätzen** (z. B. Verhaltenstherapie, Ergotherapie, kognitives Training, Musiktherapie). Eine logopädische Behandlung wird bei Störungen der Sprachproduktion in Frühstadien empfohlen. Physiotherapie kann neurologisch-motorische Probleme (z. B. Bewegungsstörungen) günstig beeinflussen. Einen wichtigen Stellenwert haben auch Angebote wie Aktivierungstraining, Tanzen, Malen, Musik oder Ausflüge. Bei Patienten mit aggressivem oder unruhigem Verhalten haben sich insbesondere körperliche Aktivitäten zur Entspannung bewährt.

Da die Patienten in den meisten Fällen über keine Krankheitseinsicht verfügen und auch ihr Verhalten nicht mehr kontrollieren können, scheitern therapeutische Bemühungen häufig an mangelnder Bereitschaft. Es gehört mitunter viel Geduld, Einfühlungsvermögen und eine hohe Frustrationstoleranz von Seiten der Angehörigen bzw. Betreuungspersonen dazu, die Betroffenen zu einer Mitarbeit zu motivieren.

Die **Unterstützung und Schulung der Angehörigen**, aber auch anderer Betreuungs- und Pflegepersonen, ist in diesem Zusammenhang ganz besonders wichtig. Für Angehörige bedeutet das Zusammenleben mit jemandem, der an Frontotemporaler Demenz leidet, eine enorme psychische, mitunter auch finanzielle Belastung. Ohne ein tragfähiges soziales Netz (Freundeskreis, Selbsthilfegruppe, professionelle Hilfe), ausreichende Informationen über die Krankheit, hilfreiche Tipps für den Umgang mit herausforderndem oder sozial unangemessenem Verhalten sowie ein gutes „Stressmanagement“ sind die täglichen Herausforderungen auf Dauer nur schwierig zu bewältigen und können schnell zu einer chronischen Überforderung führen.

Mag.a Isabel Flamme Klinische und Gesundheitspsychologin