

*Frontotemporale degeneratie, de gevolgen
voor de persoon met dementie en de naaste
omgeving vanuit medisch perspectief*

Dr. Peter Soors

Neuroloog

Jessaziekenhuis Hasselt

Dementie: definitie

“is een syndroom waarbij zich een verworven, zeer geleidelijk en progressief verval voordoet van het geheel der mentale functies bij een persoon die voorheen normaal functioneerde, met belangrijke sociale en professionele weerslag”

Overzicht

- Jong dementie
- Frontotemporale degeneratie
 - Verschillende types
 - Diagnosestelling
- Omgaan met

Dementie op jonge leeftijd: moeilijk begin

- Heel moeilijk te stellen diagnose in het begin
- Er wordt niet aan gedacht omwille van de jonge leeftijd
- De eerste symptomen zijn niet typisch voor een dementie:
een dementie kan in het begin zonder geheugenstoornissen

Het blijft in het begin een moeilijke diagnose

Is Neuroimaging Helpful in
Fronto-temporal Lobar Dementia?

- Neurology: "The specialty of the negative MRI"
 - Particularly applicable to the dementias



Dementie op jonge leeftijd

- Vergeetachtigheid en concentratiestoornissen
 - Spanningen, midlife crisis, burn-out
- Lange weg alvorens diagnose
 - Spanningen in gezinssituatie: onduidelijkheid
 - Werksituatie
 - Gezinssituatie met vaak nog 'kleine' kinderen

Dementie op jonge leeftijd

- Geheugenstoornissen moeten niet altijd de eerste tekens zijn!!!!
- Criteria voor dementie zijn vooral gebaseerd op kenmerken van Alzheimer dementie en hierin zijn geheugenstoornissen een kernsymptoom

De jong dementerende patiënt

- heeft moeite met het vinden van de juiste woorden,
- heeft problemen met alledaagse handelingen,
- heeft last van stemmingswisselingen zonder echte oorzaak
- doet achterdochtige uitspraken,
- heeft last van angst, raakt het besef van tijd kwijt,
- is vaak dingen kwijt,
- heeft geheugenproblemen m.b.t. recente gebeurtenissen.

De jong dementerende patiënt

- verhult ook vaak het eigen falen of vermijdt confrontaties
- verliest de draad van het verhaal,
- valt vaak in herhaling tijdens een gesprek,
- heeft moeite met het volgen en begrijpen van een gesprek,
- verliest de greep op de situatie,
- laat onbegrijpelijke gedragsveranderingen zien en
- heeft een afnemend inzicht in het eigen functioneren

Voorkomen op jonge leeftijd

- Frequentie van voorkomen op jonge leeftijd
 - Alzheimer = Frontotemporale degeneratie
 - > 65 j FTD ongeveer 20 %
- Voorkomen ongeveer: 2,7 tot 15,1/100000, waarvan de gedragsvariant ongeveer 50% voorkomt
- 40% is waarschijnlijk erfelijk bepaald

Dementie op jonge leeftijd

- Onduidelijke cijfers
- Schatting in Vlaanderen: 4000
 - Meestal tussen 50 en 65 jaar
 - Gedeelte jonger dan 50 jaar
- Geen echt verschil met latere leeftijd
 - Mogelijk sneller
 - Verschil vooral door reactie van patiënt en omgeving, verschil in leefomstandigheden

Meest voorkomende dementies op jonge leeftijd

- Alzheimer type dementie
- Lewy-Body dementie
- Vasculaire dementie
- Parkinson dementie
- Ziekte van Huntington

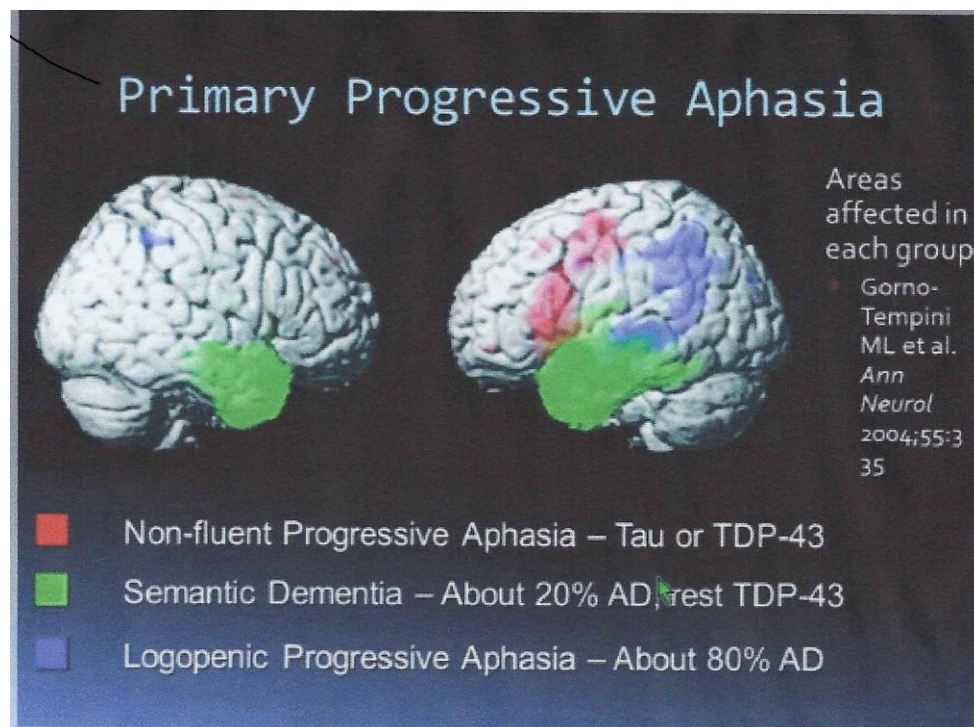
Verschillende ziektebeelden in FTD

- Primaire progressieve afasie (PPA)

3 subtypes:

- De niet-fluente/agrammaticale variant
 - De semantische variant
 - De logopene variant
-
- De gedragsvariant

Waar zijn de zones gelegen in de hersenen



Primaire progressieve afasie

- Primair: geen andere oorzaak
- Progressief
- Afasie is een taalstoornis:
 - Benoemen van dagdagelijkse zaken
 - Lang zoeken naar woorden
 - Zinnen vormen
 - Articuleren en soms begrijpen moeilijk

Oververeenvoudigde indeling

Niet
fluente/agrammaticale

- Minst vloeiende spraak

Semantische

- Minst goed begrip

logopenische

- Moeilijke herhaling

3 subtypes: volgende criteria moeten er zijn:

- Taalproblemen zijn het meest opvallende kenmerk
- De taalproblemen zijn de hoofdoorzaak van problemen in het dagdagelijkse leven
- Afasie staat op de voorgrond gedurende de beginfase van de ziekte

Progressieve niet vloeiende afasie

- Agrammatisme in de taalproductie = onvermogen om goede zinnen te maken en/of goede werkwoordsvormen te gebruiken.
- Moeizame, hakkelende spraak (apraxie)
- Tenminste twee van de drie overige kenmerken:
 1. Gestoord begrip van complexere zinnen
 2. Gespaard woordbegrip
 3. Gespaarde objectkennis

Semantische dementie

- Benoemstoornis
- Gestoord woordbegrip
- Tenminste drie van de vier overige kenmerken:
 1. Gestoorde objectkennis vooral voor weinig frequente objecten
 2. Dyslexie en dysgrafie
 3. Gespaarde herhaling
 4. Gespaarde taalproductie

Logopenische afasie

- Woordvindingsproblemen in spontane spraak en bij benoemen
- Gestoorde zinsherhaling
- Tenminste drie van de vier overige kenmerken:
 1. Fonologische fouten in spontane spraak en benoemen
 2. Gespaard woordbegrip
 3. Gespaarde spraakmotoriek
 4. Afwezigheid van duidelijk agrammatisme

Oververeenvoudigde indeling

Niet
fluente/agrammaticale

- Minst vloeiende spraak

Semantische

- Minst goed begrip

logopenische

- Moeilijke herhaling

Possible gedragsvariant van FTD als 3/6

1. Sociaal onaangepast gedrag, verlies van decorum, impulsieve of onbezonnen reacties
2. Vroege apathie, initiatief verlies
3. Vroeg verlies van sympathie of empathie
4. Vroeg stereotiep of compulsief bijna ritueel gedrag
5. Hyperoraliteit of verandering van voedingspatronen
6. Problemen met executieve functies en/of problemen met het produceren waarbij het episodische geheugen en de visuospatiële functies nog vrij goed bewaard blijven.

Probable gedragsvariant van FTD > 3/6

- En bijkomende beeldvorming:
 - Frontale en/of anterieure temporale atrofie op NMR of CT schedel
 - Of
 - Frontaal en/of anterieur temporaal hypometabolisme of verminderde perfusie op PET of SPECT scan

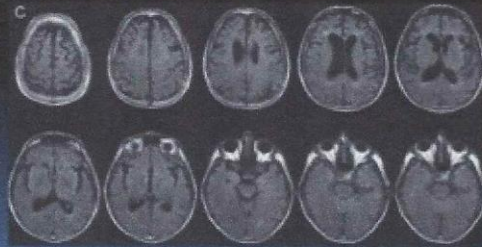
Diagnosemiddelen

- Verhaal van de partner, familie en/of mantelzorger blijft essentieel
- Labo-onderzoek om andere zaken uit te sluiten
- Beeldvorming
 - CT schedel minder aangewezen
 - NMR schedel
 - PET scan, Pittsburgh PET scan
- Lumbale punctie met bepaling van biomarkers

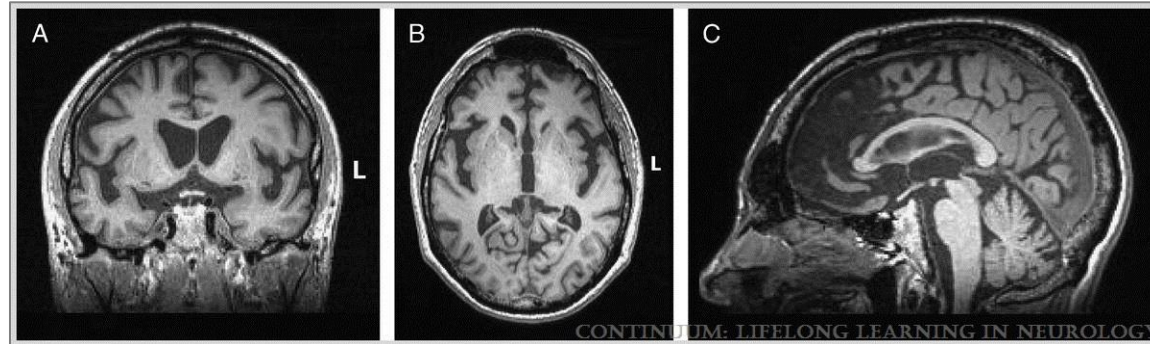
Het blijft in het begin een moeilijke diagnose

Is Neuroimaging Helpful in
Fronto-temporal Lobar Dementia?

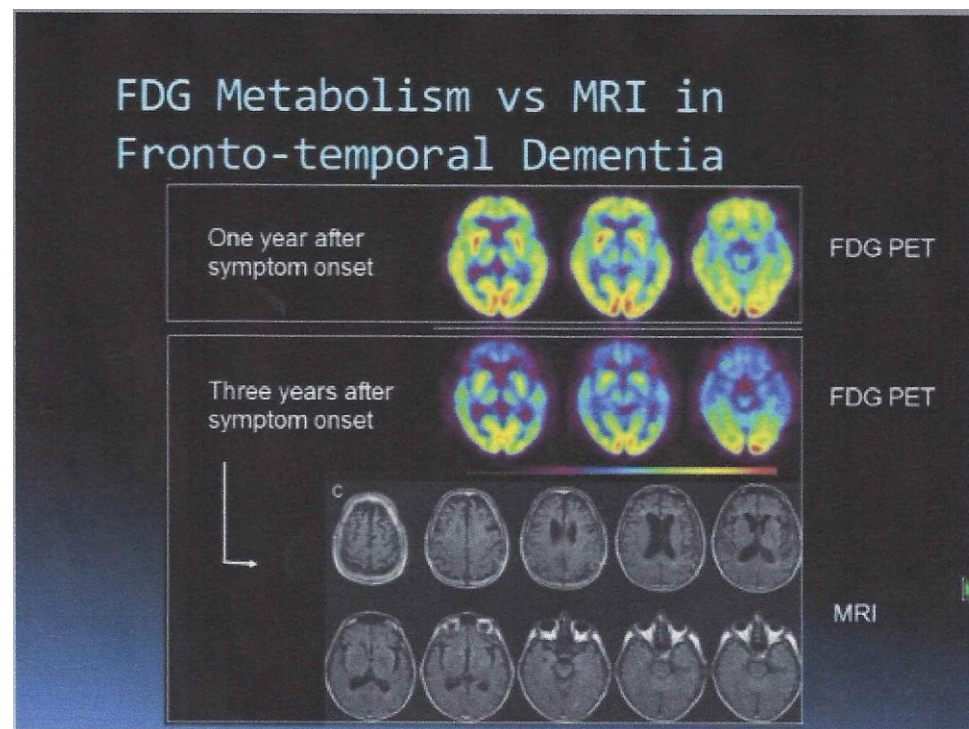
- Neurology: "The specialty of the negative MRI"
 - Particularly applicable to the dementias

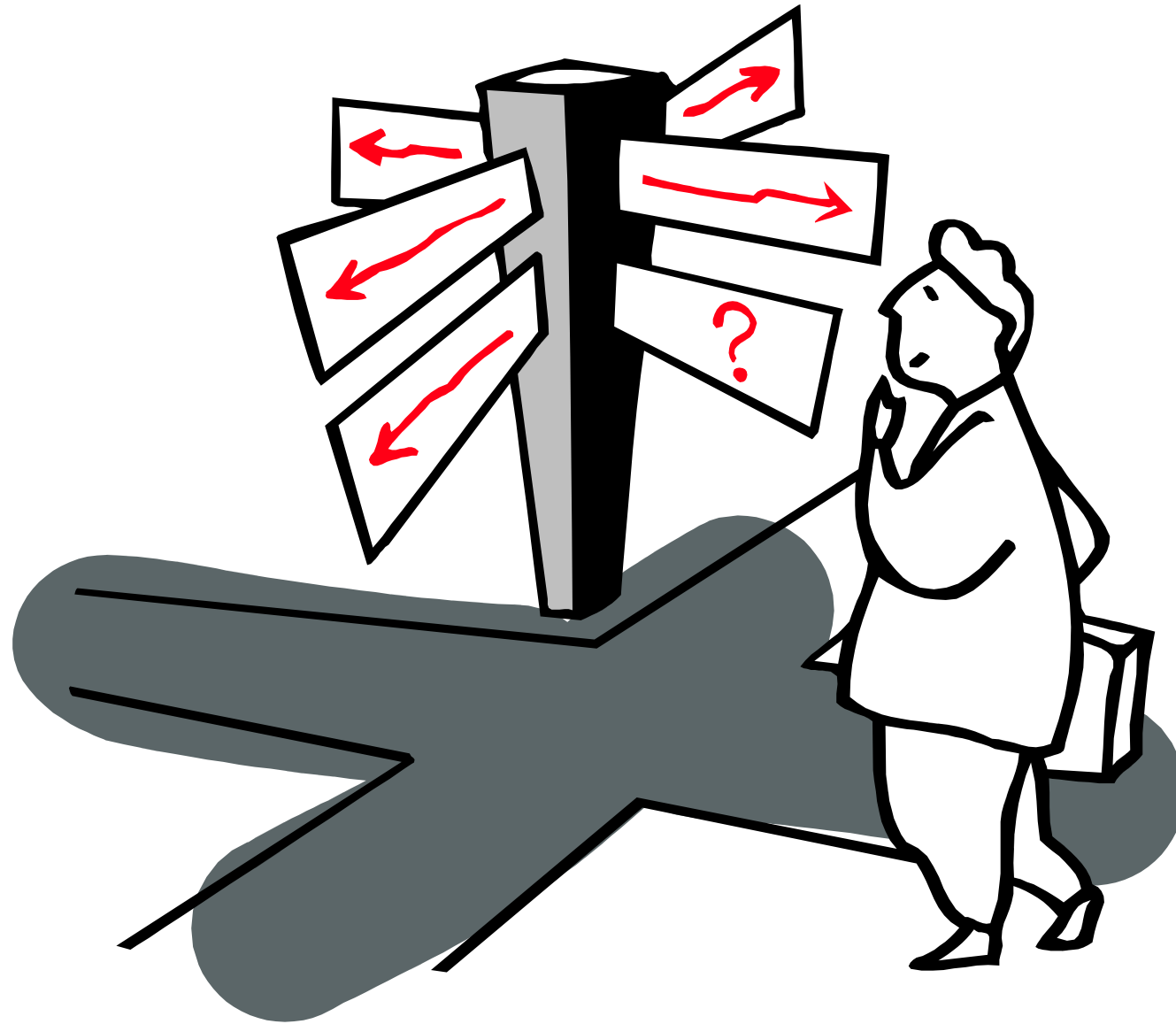


Frontotemporale degeneratie



Beeldvorming kan een hulpmiddel zijn





Alzheimer type dementie

- Geheugenstoornissen op de voorgrond en eerst aanwezig
- Corticale functiestoornissen:
 1. Afasie
 2. Apraxie
 3. Agnosie

Afasie

stoornissen in het spreken en het begrijpen vd taal
woordvindingsmoeilijkheden
parafasieën

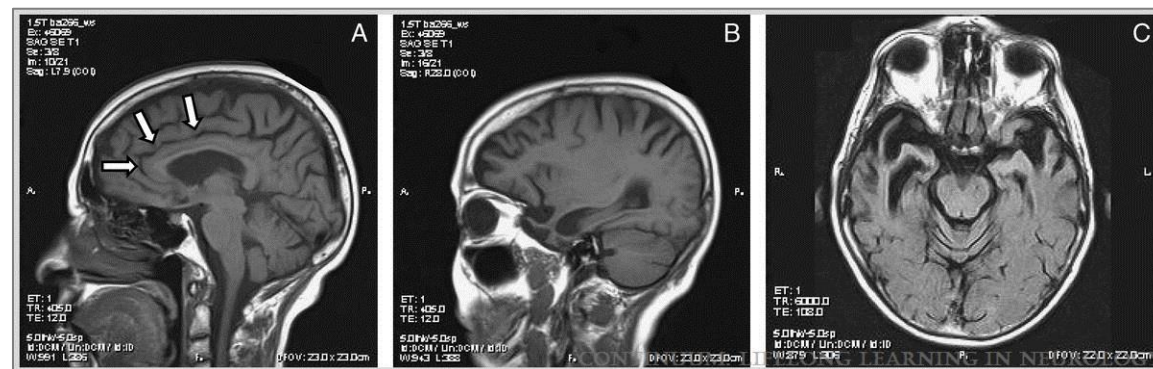
Apraxie

stoornissen in het uitvoeren van eenvoudige bewegingen, complexere bewegingen: aan- en uitkleden, zich wassen, eten

Agnosie

is het verlies van het vermogen om personen, voorwerpen, geluiden, geur et cetera te herkennen, terwijl de zintuiglijke waarneming grotendeels wel intact is

Alzheimer dementie



Biomarkers CSV

- T – tau : (verhoogd)
- Abeta 1-42 : (gedaald)
- P-tau 181 P : (verhoogd)

Accuraatheid van 80-90%

AD - FTD

- De logopene variant kan overeenkomen met een atypische Alzheimer dementie
- Het is belangrijk om het onderscheid te maken omdat er voor de ziekte van Alzheimer wel medicatie kan gestart worden.

Behandeling: teleurstellend!

- Geen specifieke medicatie voor FTD
- Medicatie gebruikt voor Alzheimer dementie kan aanleiding geven tot overactiviteit
- De gedragsveranderingen zijn vaak moeilijk te behandelen
 - Trazolan
 - Depakine

Hoe omgaan met FTD: moeilijk in gezinssituatie

- Voor patiënt zelf: ondervindt dat er problemen zijn maar kan dit vaak moeilijk kaderen
- Partner: vaak ook beroeps actief en moet vaak omwille van financiële redenen ook blijven werken terwijl de zorg toeneemt
- Vaak ook kinderen die deels mee betrokken zijn in het verzorgingsproces: toch begeleiding nodig om een evenwicht te vinden tussen het normale opgroeien en het hulp bieden

Als possible gedragsvariant van FTD

- Kan de patiënt meestal nog onafhankelijk functioneren in de maatschappij behalve spraakgerelateerde problemen (telefoon bv.)
- Maar als diagnose vermoed wordt, moeten een aantal zaken besproken worden:
 - Rijden
 - Werk
 - Lange termijnplanning

Hoe omgaan met afasie

- Beperk het gesprek tot één persoon en niet met verschillende tegelijkertijd
- Geef de patiënt tijd om de woorden te zoeken en vul niet onmiddellijk zelf de woorden aan
- Vraag om iets te herhalen wat je niet begrepen hebt of herhaal wat je begrepen hebt en laat de patiënt corrigeren

Hoe omgaan met dementie?

Omgaan met aandachtsproblemen

- Trek de aandacht voor je een gesprek begint
- Eén onderwerp
- Eenvoudige zinnen
- Verdeel een taak in korte opdrachten
- Ga pas naar de volgende opdracht als de vorige voltooid is

Omgaan met angst en emoties

- laat zoveel mogelijk doen in tuin of huishouden, maar let niet op het resultaat en geef zeker geen afkeurende commentaar
- blijf hem of haar behandelen als volwassene, niet als kind
- wuif angst, wanhoop en ontredde ring niet weg, maar toon begrip, bied steun en geborgenheid
- geef op tijd en stond een glimlach, een plezierig woord, een knuffel
- antwoord eerlijk op vragen die gesteld worden, antwoord niet op vragen die niet gesteld worden

Omgaan stoornissen in het geheugen

- Beperk de hoeveelheid informatie om te onthouden
- Behoud vaste gewoontes, vast ritme
- verg niet te veel van het geheugen, zoals gaan winkelen zonder briefje
- tracht niet te corrigeren en zeker niet te berispen
- blijf geduldig herhalen
- help hem of haar zich te redden uit moeilijke situaties
- eerbiedig de “façade”, aanvaard een “smoes”

Omgaan met stoornissen in denk- en probleemoplossend vermogen

- Geef uitleg bij de verschillende stappen van een taak
- Leg bv. de kledij in de juiste volgorde of geef ze aan
- Geef voldoende tijd en jaag de partner niet op

Omgaan met gedragsveranderingen

- Jonge mensen zijn fysiek veel beter in orde en sterker
 - > agressie, bedreigend
- Zinvolle dagbesteding zeker wanneer de partner nog gaat werken
- Meer met internet vertrouwd
 - >verslaving internet/kopen/gokken

Eenvoud, structuur en duidelijkheid

- breng zo weinig mogelijk verandering aan in huis
- kleef een sticker op laden en kasten
- tracht steeds dezelfde dagindeling te volgen
- schrijf de dagorde op een bord of iets dergelijks
- plaats een grote klok, hang een grote kalender
- geef een vereenvoudigd toestelletje voor TV-afstandsbediening

Omgaan

- Moeder loopt onrustig door het huis en zegt voortdurend dat ze naar huis wil, terwijl ze thuis is. Als ik haar er op attent maak, wordt ze onrustig of reageert ze niet
 - Huis niet herkennen-> kind->weglopen
 - Beginfase uitleg mogelijk
 - Later niet meer en vooral stukje meegaan en afleiden, niet 'je ouders zijn al 20 j dood ze zitten niet te wachten'

Omgaan

- Ik kan precies niets goed doen. Wat ik ook doe, moeder is voortdurend kwaad op mij.
 - Beginfase agressie/kwaadheid uiting van onmacht=emotionele reactie
 - Niet veel nodig om uit te lokken
 - Niet: als je nu niet stopt met roepen, stuur ik je naar het rusthuis
 - Achterhalen waarom boos: iets laten doen wat niet meer lukt, schaamte,...

Omgaan

- Mijn partner pest me continu en beschuldigt mij van dingen die ik niet gedaan heb
 - Achterdocht=gevolg van falend geheugen
 - Iets weleggen, vergeten->diefstal?= bescherming van zelfwaarderingsgevoel
 - Samen zoeken
 - Gehoor? Zicht?

Dementie op jonge leeftijd

- Moeilijk voor alle partijen in het begin
 - Moeilijke diagnose in het begin
 - Geen specifieke medicatie
 - Hulp nodig voor begeleiding van patiënt en gezin
-
- We schieten nog tekort!

