

# digiDEM Bayern – „Science Watch LIVE“

Digitales Demenzregister Bayern



## Frontotemporale Demenz – eine Erkrankung mit vielen Facetten

**Dr. biol. hum. Sarah Straub**

Neuropsychologin in der Gedächtnisambulanz des Universitätsklinikums Ulm  
Leiterin einer Spezialsprechstunde für frontotemporale Demenz  
Autorin, Musikerin, Sängerin



Universitätsklinikum  
Erlangen



Gefördert durch

Bayerisches Staatsministerium für  
Gesundheit, Pflege und Prävention



# Moderation & Chatroom-Betreuung

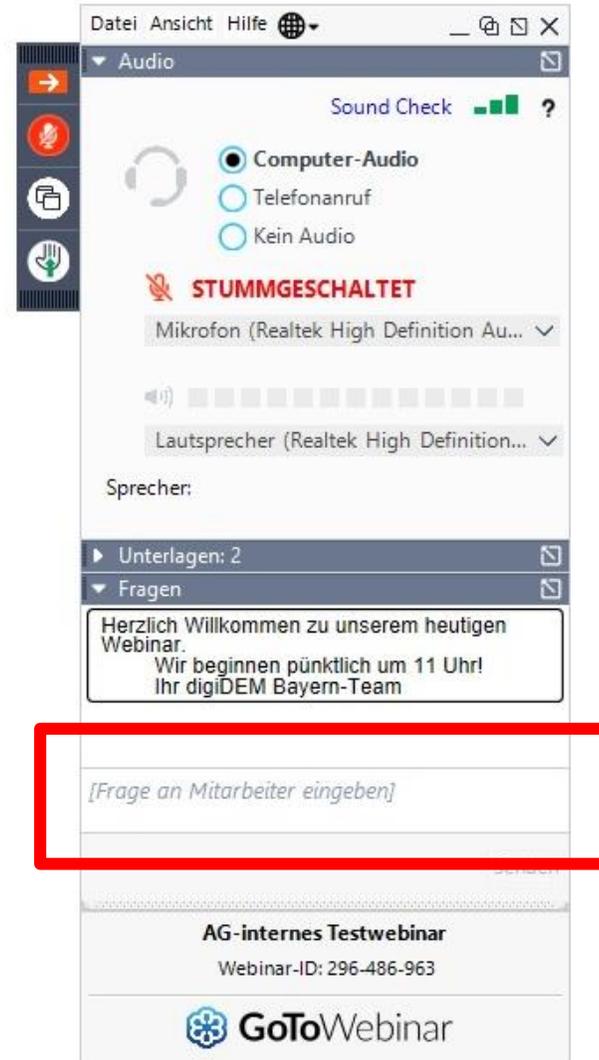


**Florian Weidinger, M. Sc.**  
**Moderation**



**Jana Rühl, M. Sc.**  
**Betreuung Chatroom & Fragen**

# GoToWebinar – wichtige Funktionen





Gefördert durch  
Bayerisches Staatsministerium für  
Gesundheit, Pflege und Prävention





universität  
**uulm**



**DGFTD**

Deutsche Gesellschaft für  
Frontotemporale Degeneration



# Frontotemporale Demenz

## Eine Erkrankung mit vielen Facetten

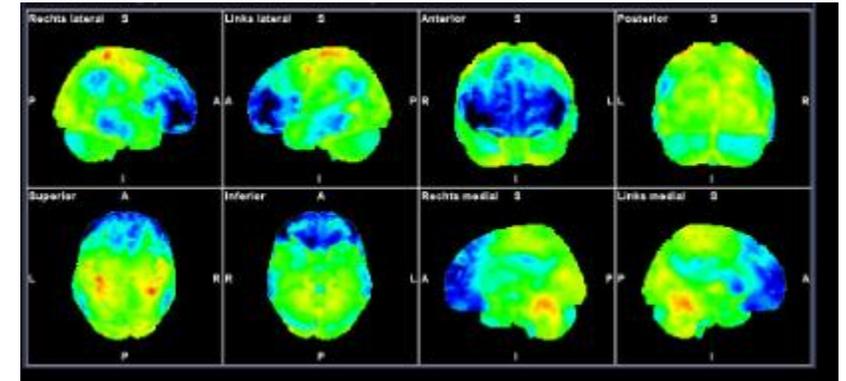
Dr. Dipl. Psych. Sarah Straub

Universitätsklinikum Ulm Abteilung Neurologie

Deutsche Gesellschaft für frontotemporale Degeneration

# Die frontotemporale Demenz

- Zweithäufigste Demenzform vor dem 65. Lebensjahr
- Klinisch werden 2 Haupterkrankungen unterschieden:
  - 1. Verhaltensvariante der frontotemporalen Demenz (bvFTD)**
  - 2. Primär progrediente Aphasie (PPA)**
    1. Nicht-flüssige Variante der primär progredienten Aphasie (nfvPPA)
    2. Semantische Variante der primär progredienten Aphasie (svPPA)
    3. [logopenische Variante der primär progredienten Aphasie (lvPPA)]
- Bei bis zu 50% der FTD-Patienten finden sich Familienangehörige mit vergleichbarer Symptomatik, mit unklaren Demenzerkrankungen, ALS oder atypischen Parkinsonsyndromen.
- Ca. 15% haben eine einzelne ursächliche Genmutation für die Erkrankung



### Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia

Katya Rascovsky,<sup>1</sup> John R. Hodges,<sup>2</sup> David Knopman,<sup>3</sup> Mario F. Mendez,<sup>4,5</sup> Joel H. Kramer,<sup>6</sup> John Neuhaus,<sup>7</sup> John C. van Swieten,<sup>8</sup> Harro Seelaar,<sup>9</sup> Elise G. P. Dopper,<sup>8</sup> Chiadi U. Onyike,<sup>9</sup> Argye E. Hillis,<sup>10</sup> Keith A. Josephs,<sup>7</sup> Bradley F. Boeve,<sup>3</sup> Andrew Kertesz,<sup>11</sup> William W. Seeley,<sup>6</sup> Katherine P. Rankin,<sup>6</sup> Julene K. Johnson,<sup>12</sup> Maria-Luisa Gorno-Tempini,<sup>13</sup> Howard Rosen,<sup>6</sup> Caroline E. Prioleau-Latham,<sup>6</sup> Albert Lee,<sup>6</sup> Christopher M. Kipps,<sup>13,14</sup> Patricia Lillo,<sup>7</sup> Olivier Piguet,<sup>7</sup> Jonathan D. Rohrer,<sup>15</sup> Martin N. Rossor,<sup>15</sup> Jason D. Warren,<sup>15</sup> Nick C. Fox,<sup>15</sup> Douglas Galasko,<sup>16,17</sup> David P. Salmon,<sup>16</sup> Sandra E. Black,<sup>18</sup> Marsel Mesulam,<sup>19</sup> Sandra Weintraub,<sup>19</sup> Brad C. Dickerson,<sup>20</sup> Janine Diehl-Schmid,<sup>21</sup> Florence Pasquier,<sup>22</sup> Vincent Deramecourt,<sup>22</sup> Florence Lebert,<sup>22</sup> Yolande Pijnenburg,<sup>23</sup> Tiffany W. Chow,<sup>24,25</sup> Facundo Manes,<sup>26</sup> Jordan Grafman,<sup>27</sup> Stefano F. Cappa,<sup>28,29</sup> Morris Freedman,<sup>24,30</sup> Murray Grossman<sup>1,\*</sup> and Bruce L. Miller<sup>6,\*</sup>

# Die frontotemporale Demenz

## Die Verhaltensvariante der FTD: Diagnosekriterien

Drei der folgenden Symptome (a-f) sind erforderlich (anhaltend oder wiederkehrend, nicht vereinzelt oder selten auftretend)

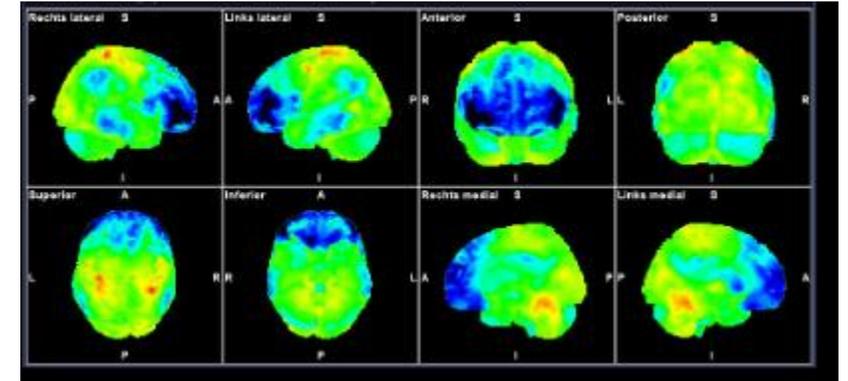
- a. **Frühe Enthemmung**
- b. **Frühe Teilnahmslosigkeit / Apathie oder Trägheit**
- c. **Früher Verlust der Anteilnahme oder des Einfühlungsvermögens**
- d. **Früh auftretendes, perseveratives, stereotypes oder zwanghaft anmutendes / ritualisiertes Verhalten**
- e. **Hyperoralität und verändertes Essverhalten**
- f. **Neuropsychologisches Profil: Exekutive Defizite bei relativ geringer Beeinträchtigung von Gedächtnis und visuell-räumlichen Fähigkeiten**

Auftreten des jeweiligen Symptoms innerhalb der ersten drei Jahre nach Beschwerdebeginn

Mögliche bvFTD

# Die frontotemporale Demenz

## Die Verhaltensvariante der FTD: Diagnosekriterien



### **Wahrscheinliche bvFTD:**

mögliche bvFTD + frontale und/oder anterior temporale Atrophie im cMRT oder cCT

frontale Hypoperfusion oder frontaler Hypometabolismus in PET oder SPECT

### **bvFTD mit definitiver FTLD-Pathologie:**

mögliche bvFTD + passender Bildgebungsbefund + Histopathologischer Nachweis einer FTLD durch

Biopsie oder Autopsie oder Vorliegen einer bekannten pathogenen Mutation

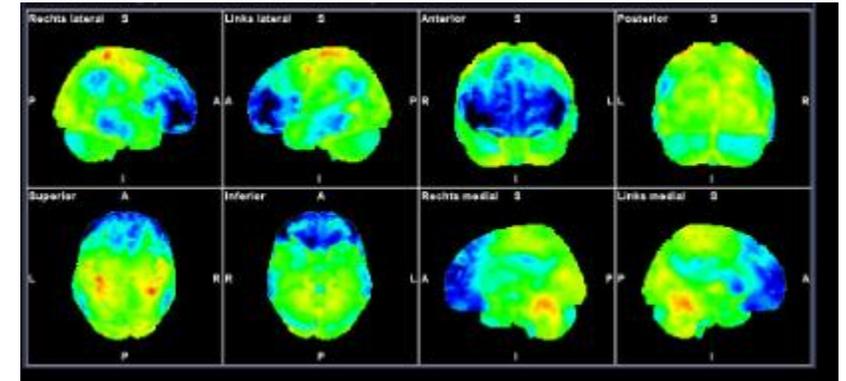
# Die frontotemporale Demenz

## FALLBEISPIEL

### Herr M.A., \*1960, selbständiger Kaufmann

- Vernachlässigung beruflicher Pflichten seit ca. 2019
- Rückzug vom Familienleben, vermehrte Sorglosigkeit
- Wiederholte Arztbesuche seit 2020, Diagnose: Depression
- Stationäre Aufenthalte in psychosomatischen Kliniken ohne Zustandsbesserung
- Seit ca. 2022 auffällige Tick-Störung in Form von unkontrollierbarem Schmatzen → keine Hilfe durch behandelnde Ärzte
- Überdosierung verschriebener Medikamente → keine Hilfe durch behandelnde Ärzte
- Fehlende Krankheitseinsicht
- Gestörtes Risikobewusstsein, Anhäufung von Schulden (ca. 200.000 Euro)
- 2024: FDG-PET Universitätsklinikum Ulm: ausgeprägter, seitensymmetrischer und deutlich frontal betonter Hypometabolismus

→ bvFTD



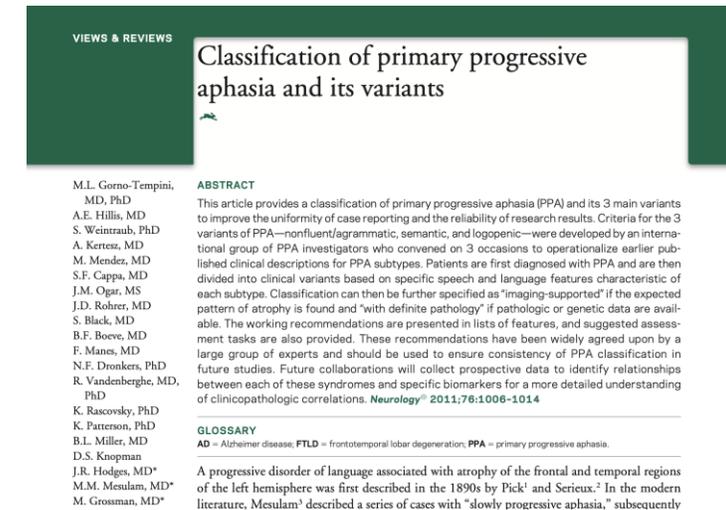
# Die frontotemporale Demenz

## Die nicht-flüssige Variante der PPA

### Diagnosekriterien

- Agrammatismus in der expressiven Sprache
- Angestregtes stockendes Sprechen mit inkonsistenten Lautfehlern und Lautentstellungen (Sprechapraxie)
- Beeinträchtigt Verständnis syntaktisch komplexer Sätze
- intaktes Einzelwortverständnis
- intaktes Objektwissen

Bildgebung: Im Vordergrund steht die links posterior fronto-insuläre Atrophie im MRT oder die links posterior fronto-insuläre Hypoperfusion oder Hypometabolismus im SPECT oder PET



# CAVE

- Speziell bei dieser FTD-Unterform sind kognitive Funktionen abseits der Sprachproduktion oft lange gut erhalten. Manche Patienten können noch jahrelang komplett ihren Alltag alleine meistern
- Bei nfvPPA ist das Störungsbewusstsein meist erhalten. Viele Patienten haben depressive Episoden
- Wichtig für den Umgang: Unterschätzen Sie die Patienten nicht! Sprechen Sie langsam und deutlich, ermöglichen Sie den Betroffenen, von Ihren Lippen zu lesen. Benutzen Sie eher kurze Sätze, vermeiden Sie Fremdwörter
- Logopädie als wertvolle nicht-medikamentöse Therapie
- Für Zuhause: Aphasie-App  neolexon
- Die Angehörigen müssen um bestimmte häufige Symptome wissen: Viele Betroffene entwickeln im Verlauf
  - Schluckstörungen
  - Atypische Parkinsonsymptome (bei zugrundeliegender Tauopathie)

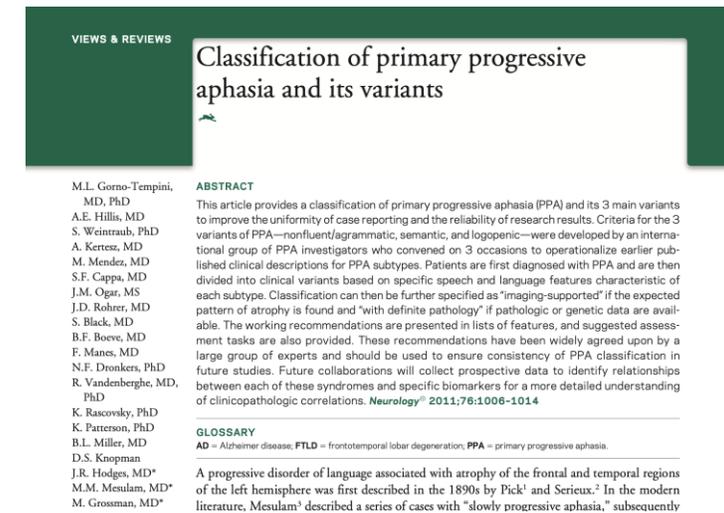
# Die frontotemporale Demenz

## Die semantische Variante der PPA

### Diagnosekriterien

- Beeinträchtigung im Benennen von Dingen
- Beeinträchtigt Einzelwortverständnis
- Verlust von Wissen über die Bedeutung von Dingen, vor allem für selten vorkommendes oder wenig vertrautes Material
- Oberflächendyslexie oder Oberflächendysgraphie
- Intaktes Wiederholen/Nachsprechen von Worten
- Normale Sprachproduktion (Grammatik und Sprechmotorik)

Bildgebung: Im Vordergrund steht die anterior temporale Lobätrrophie im MRT oder die anterior temporale Hyperperfusion oder Hypometabolismus im SPECT oder PET





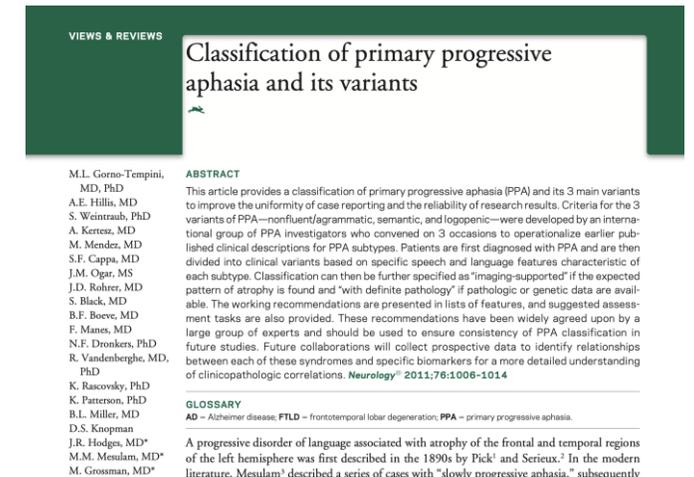
# Die frontotemporale Demenz

## Die logopenische Variante der PPA

### Diagnosekriterien

- Wortfindungsstörungen für Einzelworte in Spontansprache und Benennen
- Beeinträchtigtetes Nachsprechen auf Satz- und Phrasenebene
- Phonematische Paraphasien
- Intaktes Einzelwortverständnis und Objektwissen
- kein offenkundiger Agrammatismus

Bildgebung: Im Vordergrund steht die links posterior perisylvische oder parietale Atrophie im MRT oder die links posterior perisylvische oder parietale Hypoperfusion oder Hypometabolismus im PET



# Die frontotemporale Demenz

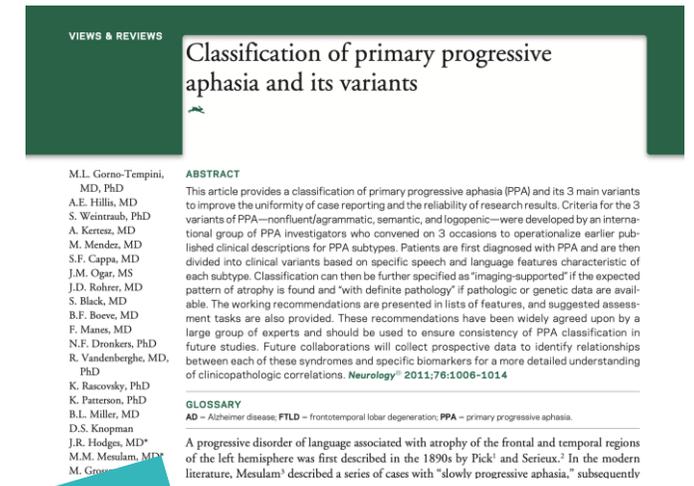
## Die logopenische Variante der PPA

### Diagnosekriterien

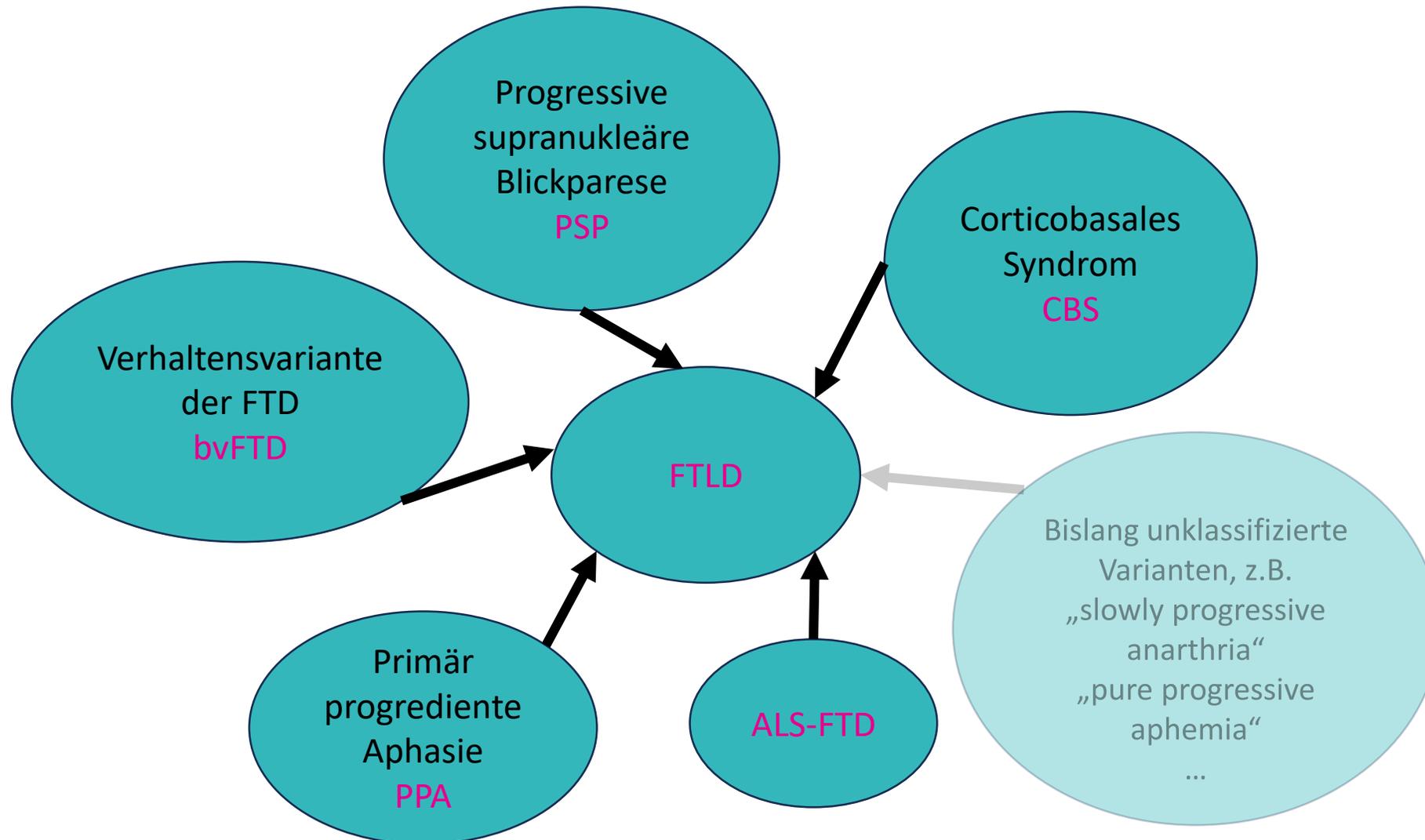
- Wortfindungsstörungen für Einzelworte in Spontansprache und Benennung
- Beeinträchtigtetes Nachsprechen auf Satz- und Phrasenebene
- Phonematische Paraphrasien
- Intaktes Einzelwortverständnis
- kein offenkundiges Gedächtnisdefizit

**In den meisten Fällen liegt hier eine Alzheimer Pathologie zugrunde**

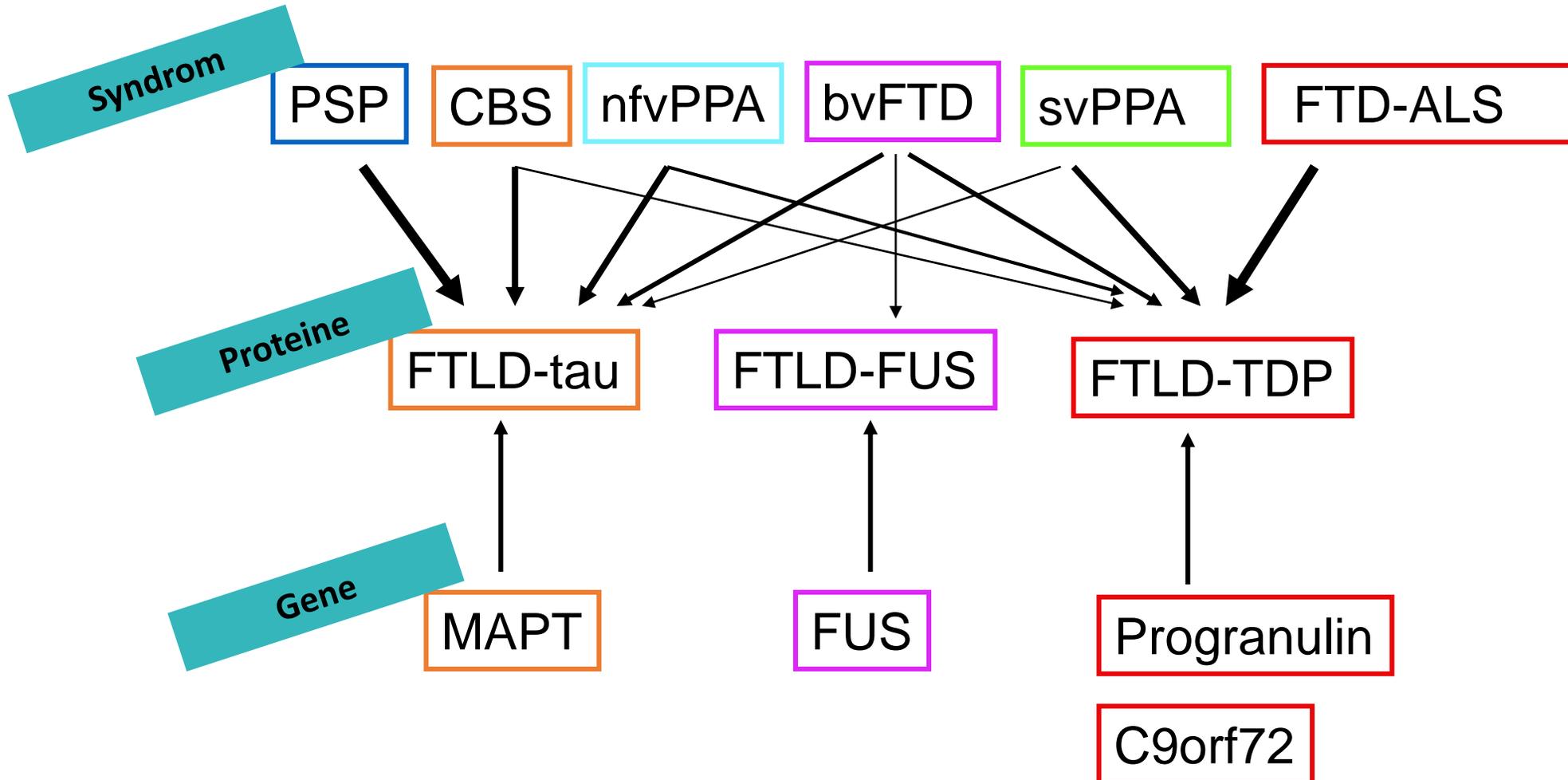
Bildgebung: Im Vordergrund steht die links posterior perisylvische oder parietale Atrophie im MRT oder die links posterior perisylvische oder parietale Hypoperfusion oder Hypometabolismus im PET



# Das Erkrankungsspektrum der FT(L)D: Die frontotemporale Lobärdegeneration



# Das Erkrankungsspektrum der FT(L)D: Die Pathologie



# Das Erkrankungsspektrum der FT(L)D: Genetik

Die genetischen Ursachen von FTD lassen sich in zwei Hauptkategorien unterteilen: familiäre und sporadische FTD.

- **Familiäre FTD:** Ungefähr 20-40% der Menschen mit FTD haben eine Familienanamnese mit verwandten Erkrankungen wie FTD, ALS, Depressionen oder anderen Demenzen. Diese Form wird als familiäre FTD bezeichnet und ist oft durch eine genetische Mutation verursacht. Die häufigsten Gene, die mit familiärer FTD in Verbindung gebracht werden, sind **C9orf72**, **GRN**, und **MAPT**. Diese Mutationen werden autosomal-dominant vererbt.
- **Sporadische FTD:** Etwa 60% der Menschen mit FTD haben keine Familienanamnese dieser Erkrankung. Diese Fälle werden als sporadische FTD bezeichnet. Die Ursache ist hier noch nicht vollständig geklärt, aber genetische Untersuchungen können auch in diesen Fällen manchmal eine genetische Ursache aufdecken.

# Angehörige von Menschen mit FTD sind besonderen Herausforderungen ausgesetzt

- Zeitspanne von Symptombeginn bis Diagnosestellung
  - Mit durchschnittlich 4.9 Jahren signifikant länger als bei AD (3.6 Jahre) (Rosness et al. 2008)
- Fehldiagnosen / Differenzialdiagnosen erschweren die Zuführung an geeignete Hilfsangebote
  - Depression
  - „Burn out“
  - Schizophrenie
  - Alkoholsucht
- Vergleichsweise junges Alter der Betroffenen
- Berufstätigkeit
- Fehlende Krankheitseinsicht der Patienten
- Mangel an Information

# Angehörige von Menschen mit FTD sind besonderen Herausforderungen ausgesetzt

- Fehlen spezialisierter Betreuungs-Angebote
- Soziale Isolation der Familien
  - Die Verhaltensauffälligkeiten erschweren gemeinsame Unternehmungen. Wenn soziale Konventionen nicht mehr eingehalten werden können, wird schon der Restaurantbesuch zur Tortur. Viele von FTD-Betroffene Familien ziehen sich ins Private zurück
  - Aufgrund fehlender Betreuungsmöglichkeiten sind die Angehörigen in der Pflicht, selbst zu betreuen und zu pflegen. Auch dies fördert soziale Isolation
  - Das Thema FTD ist häufig mit viel Scham behaftet. Ein offener Umgang im Kollegen-/Freundes- und Bekanntenkreis wäre unerlässlich.



The image shows a team card for the FTLD team at the University of Ulm. It features the logos of the University of Ulm and the FTLD team. Below the logos, there are three portraits of team members: Dr. med. univ. Zeljko Uzelac, Leonie Werner, and Dr. Sarah Anderl-Straub. Each portrait is accompanied by their name, title, and contact information. At the bottom of the card, there is information about the special consultation hours for frontotemporal dementias, including the location (RKU Neurologie Ulm) and the contact details for the neurology department.

**U** UNIVERSITÄTS  
KLINIKUM  
ulm

**FTLD**

**Das FTLD-Team RKU/UKU Ulm** Frontotemporale Lobärdegeneration

 <p>Dr. med. univ. Zeljko Uzelac FA für Neurologie 0731-77-5272 zeljko.uzelac@rku.de</p>	 <p>Leonie Werner M.Sc. Psychologin 0731-500-63099 leonie-1.werner@uni-ulm.de</p>	 <p>Dr. Sarah Anderl-Straub Diplom-Psychologin 0731-500-63099 sarah.straub@uni-ulm.de</p>
---	--	--

**RKU Neurologie Ulm > Spezialsprechstunde  
für frontotemporale Demenzen**

**Terminvereinbarung**  
bitte über die neurologische Hochschulambulanz  
Tel: 0731-500-63003 (Vormittags 8.00 Uhr-12.00 Uhr)  
Oder in Notfällen beim FTLD-Team direkt.

## Eine engmaschige ärztliche Begleitung ist sinnvoll und wichtig

- Hilfe bei akuten Krisen
- Umgang mit (häufig unerwarteten) Symptomen wie Schluckstörungen, Bewegungseinschränkungen, Bewegungsdrang, etc.
- Regelmäßige Prüfung der verordneten Therapien auf Suffizienz
- Regelmäßige Untersuchung der momentanen Krankheitsschwere
- Entlastungsgespräche
- Teilnahme an Beobachtungs- und klinischen Studien

# Nach der Diagnosestellung

## Für die Begleitung von FTD-Patienten und deren Angehörigen gilt: individuelle Bedarfserstellung und CASE MANAGEMENT

- SCHULUNG DER ANGEHÖRIGEN
- Wen Patient noch im Berufsleben: Stärkung vorhandener Ressourcen
  - Leistungen zur Teilhabe nach SGB IX umfassen die notwendigen Sozialleistungen, um unabhängig von der Ursache der Behinderung (...) ihre Folgen zu mildern, Einschränkungen der Erwerbsfähigkeit oder Pflegebedürftigkeit zu vermeiden (...). Die Teilhabe am Arbeitsleben entsprechend den Neigungen und Fähigkeiten dauerhaft zu sichern (...)
- Vernetzung der betroffenen Familien mit FTD-spezifischen Entlastungs-Angeboten
- Vernetzung der betroffenen Familien mit FTD-spezifische Beratungsstellen
- Vernetzung der betroffenen Familien untereinander

# Betreuung von Menschen mit FTD

Begleitung von FTD-Patienten (nach sanftMUTIG!) Wohlbedacht e.V.

## Beispiele

- Den richtigen Abstand halten. Viele FTD-Kranke mögen keine Berührungen und keine Nähe
- Den Menschen nicht an seinem Tun hindern. Handlungsunterbrechungen sind für FTD-Patienten schwer möglich und schwer erträglich
- Die Umwelt informieren (z.B. beim Laden Geld hinterlegen, der Polizei Hintergrundinformationen zur Person geben, Nachbarn einbeziehen)
- Rituale fördern
- Geeignete Beschäftigungen anbieten, viele FTD-Kranke mögen Strukturen und Zahlen
- Bewegung hilft oft beim Abbau innerer Spannungen (Größenordnung: jüngere FTD-Kranke laufen z.T. weite Strecken, oft 10-20 km am Tag oder fahren 100 km mit dem Fahrrad)

# Im September gründeten wir die Deutsche Gesellschaft für Frontotemporale Degeneration.



**DGFTD**  
Deutsche Gesellschaft für  
Frontotemporale Degeneration

-  Förderung der Sichtbarkeit bundesweiter FTD-spezifischer Versorgungsangebote
-  Aufbau eines Netzwerks aller regionalen FTD-Experten / Engagierten
-  Schulungen für KollegInnen, Angehörige
-  Konzeption innovativer Betreuungs- und Therapieangebote
-  Forschungsförderung
-  Einzelfallhilfen für betroffene Familien in finanzieller Not
-  Öffentlichkeitsarbeit

[www.dgftd.de](http://www.dgftd.de)

**VERBINDEN. VERSTEHEN. VERÄNDERN.**

**Fallbeispiel eines Menschen mit FTD:**  
**[www.deine-welt-in-meiner-welt.de](http://www.deine-welt-in-meiner-welt.de)**  
**(Film: „Schritt für Schritt“)**

**HERZLICHEN DANK FÜR IHRE  
AUFMERKSAMKEIT**

# Frontotemporale Demenz – eine Erkrankung mit vielen Facetten



Ihre Fragen an Dr. Sarah Straub



# „Die Zukunft von Demenzregistern“

**Termin:** 28.01.2025, 11:00 - 11:45 Uhr

**Referent:** Prof. em. Dr. med. Knut Engedal

- Gründer und Leiter des Norwegischen Demenzregisters
- Professor für Alterspsychiatrie an der Universität Oslo
- Langjähriger Leiter der Gedächtnisambulanz und der Demenzforschungsgruppe des Universitätsklinikums Oslo

**Anmeldung:**





# Sie haben noch nicht genug?

- Alle Webinare online abrufbar: <https://digidem-bayern.de/science-watch-live/>

- Heute zum ersten Mal dabei?

**Melden Sie sich für unseren Newsletter an:** <https://digidem-bayern.de/newsletter/>

- digiDEM Bayern auf Social Media   