

Frontotemporale Demenz

Schleichend in die Krise

Das Erscheinungsbild der Frontotemporalen Demenz, die oft Menschen zwischen 45 und 64 Jahren betrifft, bleibt häufig lange unerkannt. Pflegefachpersonen können durch ein umfassendes Assessment Anzeichen frühzeitig entdecken und durch eine aktivierende Pflege Betroffene und Angehörige gezielt unterstützen.

Text: Georg Franken / Fotos: Photocase, Fotolia



Stumm sitzt Frau Müller¹ in einem Rollstuhl und beobachtet aufmerksam den Besucher. Seit fünf Jahren lebt die 68-Jährige auf der Demenzstation eines Pflegeheims. Zu Beginn hatte sie immer wieder die Station verlassen wollen. Da sie räumlich orientiert war, fiel es ihr leicht, den Weg hinaus zu finden. Damals begleitete sie ihr Ehemann auf weiten Spaziergängen. Als die Demenz fortschritt, versteifte sich die gesamte Muskulatur und Frau Müller konnte nicht mehr schlucken. Sie war immobil und musste über eine Sonde ernährt werden. Durch eine logopädische Behandlung bildeten sich die Schluckstörungen soweit zurück, dass Frau Müller wieder



selbst essen und die Sonde entfernt werden konnte. Nach intensivem Muskeltraining konnte Frau Müller schliesslich auch wieder Treppen steigen.

Nachdem es zwei Jahre später zu einem Rückschlag kam, kann Frau Müller heute mit Hilfe von Krankengymnastik wieder selbstständig stehen. Früher hatte sie sich an Gruppenaktivitäten beteiligt, nun puzzelt sie gerne mit einer Freundin, die sie regelmässig besucht. Obwohl es schwer ist, ihrem Gesicht eine Regung abzulesen, sind sich die Pflegenden und Angehörigen sicher, dass sich Frau Müller trotz ihrer fortgeschrittenen Demenz wohl fühlt. Vor 13 Jahren wurde festgestellt, dass sich ihr Gehirn im Bereich der Frontal- und Temporallappen zurückbildete.

Zwischen 45 und 64

Unter Demenz wird häufig eine Krankheit verstanden, die überwiegend ältere Menschen betrifft und in deren Verlauf vor allem Gedächtnis und Orientierung beeinträchtigt sind. Ein solches Verständnis orientiert sich aber an einer Demenz vom Alzheimer Typ. Eine Frontotemporale Demenz FTD (s. Kasten S. 10) betrifft dagegen oft Menschen zwischen 45 und 64 Jahren und belastet Angehörige besonders durch die mit der Erkrankung verbundenen Veränderungen in Verhalten und Persönlichkeit.

Die ersten Symptome traten bei Frau Müller kurz nach ihrem 50. Geburtstag auf. Immer wieder fehlten ihr in Ge-

sprächen die passenden Wörter und beim Backen und Kochen konnte sie sich nicht mehr an die gewöhnliche Abfolge der einzelnen Schritte erinnern. Frau Müller suchte einen Facharzt auf, der sie auf eine Depression hin behandelte. Die Angehörigen hofften auf eine Besserung durch die Behandlung und Frau Müller, die früher leidenschaftlich gerne gebacken hatte, backte und kochte nun immer seltener. Dreieinhalb Jahre nach den ersten Symptomen überwies sie der Arzt zur diagnostischen Abklärung an eine neurologische Klinik, wo eine FTD diagnostiziert wurde. Frau Müller erschien nicht besorgt. Im folgenden Jahr wurde sie in Alltagsaktivitäten immer unsicherer. Wenn sie beruflich zu Kunden fahren musste, fuhren die Eheleute wenige Tage zuvor die Strecke ab. Frau Müller erschien erleichtert, als der Ehemann ihr schliesslich riet, die berufliche Tätigkeit aufzugeben.

Nicht immer erkennbar

Nicht alle Symptome einer FTD sind im Frühstadium erkennbar, so dass das Erscheinungsbild sehr unterschiedlich sein kann. Die Betroffenen nehmen selbst die Veränderungen kaum wahr oder zeigen sich sorglos hinsichtlich beruflicher und sozialer Folgen. Auch die Angehörigen führen Verhaltensauffälligkeiten eher auf äussere Umstände zurück. Da die Betroffenen in Standardtests keine kognitiven Beeinträchtigungen zeigen, werden oft psychische Faktoren als Ursache für die Veränderungen angenommen. Die Diagnose wird daher häufig erst nach vielen Jahren gestellt (Diehl-Schmid et al. 2007).

Im Unterschied zu Frau Müller veränderte sich bei Herrn Huber zu Beginn der Erkrankung sein Verhalten gegenüber anderen Menschen. Er wurde immer unterhaltsamer, scherzte mehr und wirkte auf seine Ehefrau lebendiger. In den folgenden Jahren wurden seine Scherze aber derber, sein Lachen lauter. Wenn er bei Gesprächen hinzukam, unterbrach er die Unterhaltung, um von sich zu sprechen.

Fragen bei FTD-Verdacht

Eine Ärztin berichtet, dass sie Eheleuten von Personen mit Verdacht auf FTD drei Fragen stelle: «Macht Ihr Mann/Ihre Frau etwas, das Ihnen peinlich ist? Haben Sie das Gefühl, er/sie hat keine Hemmungen mehr? Haben Sie das Gefühl, dass Ihr Mann/Ihre Frau sich nicht mehr ein-

fühlen kann?» (Jansma et al. 2010) Sie zielt damit auf Symptome, die charakteristisch für FTD sind und sie zugleich von einer Alzheimer-Demenz abgrenzen. Die Betroffenen erscheinen ihrem Umfeld weniger einfühlsam als früher, sozial ungeschickt oder gar taktlos. Wie die Geschichte von Frau Müller zeigt, treten aber diese Symptome nicht immer auf (Le Ber et al. 2006; Mendez, Perryman 2002). Häufig erscheinen die Betroffenen zu Beginn der Erkrankung eher unkon-

«Intensive rehabilitative Massnahmen helfen, den Abbau zu verzögern.»

zentriert und vergesslich. Viele verlieren das Interesse an Familie, Beruf oder Hobbies und ziehen sich zurück.

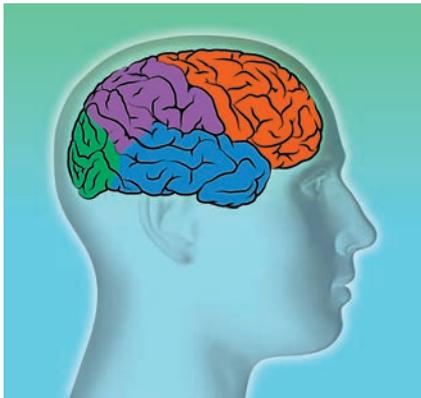
Frau Müller war nach dem Ende ihrer Berufstätigkeit in ihrer gewohnten Umgebung viel unterwegs. Gerne ging sie in Geschäfte, neigte aber dazu, zu viel einzukaufen. Eines Tages wurde ihr Ehemann nach Hause gerufen, weil sie bei einem Ladendiebstahl erwischt und von der Polizei nach Hause begleitet worden war. Mit dem Verweis auf die Erkrankung konnte der Ehemann eine strafrechtliche Verfolgung verhindern.

Zu dieser Zeit fuhr Frau Müller auch noch selbst Auto. Wiederholt kam es zu Verkehrsunfällen mit leichten Sachschäden. Frau Müller blieb demgegenüber aber gleichgültig. Ihr Ehemann verkaufte schliesslich den Wagen und chauffierte seine Frau nach deren Wünschen. Frau Müller sprach zu dieser Zeit bereits nur noch wenig bis gar nicht mehr, zeitweise beteiligte sie sich an Gesprächen, indem

Autor

Georg Franken, MScN, Wissenschaftlicher Mitarbeiter am Institut Neumünster, Interdisziplinäres Zentrum für Bildung, Forschung und Entwicklung, Zollikerberg, Pflegefachperson in der Sozialstation Südlicher Breisgau e. V., Bad Krozingen (D)
Kontakt: georg.franken@institut-neumuenster.ch
www.institut-neumuenster.ch

¹ Name fiktiv



Klinisches Syndrom

Frontotemporale Lobärdegeneration

Die Frontotemporale Lobärdegeneration FTLD ist ein klinisches Syndrom, dem ein umschriebener Abbau in Frontal- und Temporallappen des Gehirns zugrunde liegt. Je nach Verteilung der Abbauprozesse sind unterschiedliche Funktionen betroffen, die in diesen Bereichen verortet werden: Planen oder Problemlösen, Verhalten, Persönlichkeit, Emotionen und Sprache. Nach dem vorherrschenden Erscheinungsbild werden dabei drei Unterformen unterschieden (Neary et al. 1998): die Frontotemporale Demenz FTD, bei der Veränderungen in Persönlichkeit und Verhalten dominieren, sowie die zwei sprachlichen Varianten Semantische Demenz SD und Progressive nichtflüssige Aphasie PNFA, bei denen vornehmlich das Wortgedächtnis bzw. die Sprachflüssigkeit beeinträchtigt sind.

Allgemein beginnen die Erkrankungen schleichend und schreiten langsam fort. Dabei können die klinischen Symptome je nach Lokalisation der zugrundeliegenden Abbauprozesse im Gehirn gerade zu Beginn der Erkrankung sehr unterschiedlich sein (Piguet et al. 2011; Seelaar et al. 2011; Hodges, Patterson 2007).

sie Werbesprüche oder Liedtexte wiederholte.

Spitex und Demenzgruppe

Um seine Frau in seiner Abwesenheit betreut zu wissen, wandte sich der Ehemann an die örtliche Spitex, aus deren Netzwerk eine freiwillige Mitarbeiterin Frau Müller mehrfach wöchentlich begleitete. Später besuchte Frau Müller eine örtliche Demenzgruppe. Sie genoss die Gemeinschaft und profitierte davon, dass eine Eins-zu-eins-Betreuung möglich war. Frau Müller traute sich nun selbst nicht mehr so viel zu, suchte die Unterstützung und Begleitung durch den Ehemann und wollte nicht mehr allein bleiben. Zeitweise unternahm sie nichts mehr aus eigenem Antrieb, war aber bereit, etwas zu unternehmen, wenn jemand dabei war und die Initiative übernahm. In Gesellschaft schien sie sich sicherer zu fühlen. Frau Müller begann unkontrolliert und vermehrt Süßes zu essen und nahm dabei stark zu. Sie konnte auch ihren Haushalt nicht mehr führen und musste bei Körperpflege und Toilettengängen angeleitet werden. Sie wurde inkontinent. Der Ehemann ging frühzeitig in Pension, um sich um seine Frau kümmern zu können. Frau Müller war jetzt sehr unruhig und brauchte viel Bewegung. Mit ihrem Ehemann fuhr sie täglich mehrere Stunden Fahrrad und ging spazieren. Da sich andere Gäste der Demenzgruppe durch ihre Unruhe gestört fühlten, verließ Frau Müller die Gruppe. Als sie begann, auch nachts das Haus zu verlassen, entschied sich ihr Ehemann, sie in ein Heim zu geben. Zu dieser Zeit sprach Frau Müller bereits nicht mehr.

Verstärkte Symptome

Im Verlauf einer FTD verstärken sich die ersten Symptome und es treten weitere Merkmale hinzu. Die Betroffenen sind durch Reize in ihrer Umgebung leicht ablenkbar, einige sammeln und horten Gegenstände oder ergreifen und benutzen sie, sobald sie in Reichweite sind. Häufig verändert sich das Essverhalten. Manche

essen rückhaltlos, solange Essbares verfügbar ist, und können dabei das Essen in sich hineinstopfen, manche suchen zwanghaft nach Süßem oder trinken und rauchen mehr als früher.

Häufig bilden Menschen mit FTD Stereotypen, Routinen oder Rituale aus. Verbreitet zeigen sich sprachliche Beeinträchtigungen wie Einsilbigkeit, die Wiederholung von Fragen oder Antworten oder der Gebrauch sprachlicher Stereotypen. Im Spätstadium können die Betroffenen verstummen. Häufig sind sie bereits frühzeitig in komplexen, aber auch einfachen Dingen des Alltags überfordert (Mioshi et al. 2007). So haben sie Schwierigkeiten im Umgang mit Finanzen, der Haushaltsführung oder im Strassenverkehr (Ernst et al. 2010) und vernachlässigen häufig ihre Körperpflege oder das Wechseln der Kleidung. Oft verlieren Menschen mit FTD dabei im Vergleich zu anderen demenziell Erkrankten besonders schnell ihre Fähigkeiten (Mioshi, Hodges 2009; Mioshi et al. 2010).

Als besonders belastend erleben Angehörige, wie sich Menschen mit FTD in ihrem sozialen Verhalten verändern. Häufig werden sie als egozentrisch und rigide beschrieben. Sie scheinen die Gefühle und Perspektiven anderer nicht mehr wahrzunehmen und wirken auf ihre Umgebung emotional abgestumpft. Soziale Situationen können sie nicht mehr einschätzen. So begehen sie soziale Fauxpas, entgehen ihnen Sarkasmus oder Ironie, erkennen sie keine Lügen.

Fehlende Zielgerichtetheit

Viele Verhaltensweisen lassen sich auf exekutive Fehlfunktionen zurückführen (Snowden 2008). Menschen mit FTD sind darin beeinträchtigt, Handlungen zu planen, zu organisieren und durchzuführen, Informationen zu verarbeiten, ihre Handlungen zu überprüfen und sich umzustellen. Die Unfähigkeit, Handlungen zu initiieren oder die Tendenz, untätig dazusitzen, oder umgekehrt, die ziellosen Aktivitäten von Patienten können als Folgen fehlender Zielgerichtetheit und Planung verstanden werden. Patienten sehen nicht mehr, was getan werden muss und entwickeln keinen Handlungsplan. Sie mögen auf die Umgebung reagieren, aber sie ergreifen nicht mehr die Initiative.

Das unbesonnene und impulsive Verhalten kann das fehlende Urteilsvermögen und die mangelnde Voraussicht wider-

«Die Betroffenen erscheinen ihrem Umfeld weniger einfühlsam als früher, sozial ungeschickt oder gar taktlos.»

spiegeln. Patienten können unfähig sein, die zukünftigen Folgen ihrer Handlungen zu erkennen. Die Abhängigkeit von der Umgebung kann daraus resultieren, dass das Verhalten eher durch unmittelbare Reize als durch vorausschauendes Planen bestimmt wird. Unmittelbare Reize setzen sich dabei über abstrakte Ziele hinweg. Der chaotische, desorganisierte Lebensstil der Patienten spiegelt deren Unfähigkeit wider, zu organisieren und Handlungskomponenten in eine Reihenfolge zu ordnen.

Die mangelnde Beharrlichkeit bei Aufgaben kann die fehlende Fähigkeit zeigen, Aufmerksamkeit aufrechtzuerhalten wie auch die Ablenkbarkeit durch irrelevante Umgebungsreize. Rigidität und das Anhängen an Ritualen spiegeln den Verlust geistiger Flexibilität und die fehlende Fähigkeit, Dinge von einem anderen Gesichtspunkt aus zu sehen. Gleichzeitig stören diese exekutiven Fehlfunktionen zusammen mit der mangelnden Fähigkeit, sich in andere einzufühlen oder deren Perspektive wahrzunehmen, das zwischenmenschliche Verhalten von Menschen mit FTD.

Sprachliche Schwierigkeiten

Betreffen die neurodegenerativen Veränderungen eher die Temporallappen zeigen sich zunächst sprachliche Schwierigkeiten. Die Betroffenen ringen um Worte, sprechen stockend und mit Pausen oder ihnen scheinen Worte und deren Bedeutung zu entfallen. Im weiteren Verlauf der Erkrankung verlieren Menschen mit Semantischer Demenz SD (s. Kasten S. 10) zunehmend das Wissen um die Bedeutung von Namen, Personen und Gegenständen. Während Verhaltensprobleme bei Menschen mit progressiver nichtflüssiger Aphasie eher spät und gering ausgeprägt auftreten, zeigen mit Menschen mit SD häufig ähnliche Veränderungen in Verhalten und Persönlichkeit wie bei einer FTD. Im Unterschied zu Menschen mit FTD freuen sie sich jedoch häufig über Sozialkontakte und suchen sie aktiv. Zudem können sie oft zielgerichtet handeln, folgen dabei aber verstärkt insbesondere zeitgebundenen Routinen, an denen sie rigide festhalten (Snowden et al. 2001).

Angehörige unterstützen

Die Veränderungen in Verhalten und Persönlichkeit von Menschen mit FTD stellen Angehörige und Pflegende vor grosse

Herausforderungen. Da das Erscheinungsbild einer FTD sehr unterschiedlich sein kann und die Betroffenen in Standardtests lange Zeit keine Beeinträchtigungen zeigen, bleibt die Erkrankung häufig unerkannt, bis eine Krise eintritt. In einer solchen Situation ist ein umfassendes Assessment durch Pflegefachpersonen von besonderer Bedeutung, das über den aktuellen Anlass hinaus neben Beeinträchtigungen in Alltagsfähigkeiten auch Wortfindungsstörungen und Verhaltensänderungen wie Antriebslosigkeit oder Unkonzentriertheit, aber auch peinliches, enthemmtes Verhalten oder mangelnde Einfühlbarkeit einbezieht. Hierzu bedarf es vor allem einer sensiblen Kommunikation mit den Angehörigen. Bei Verdacht auf eine FTD sollte die Abklärung in einer Memory Klinik oder einem gerontopsychiatrischen Zentrum angefragt werden.

Im Verlauf ihrer Erkrankung verlieren insbesondere Menschen mit FTD auch körperliche Fähigkeiten. Wie die Geschichte von Frau Müller zeigt, können intensive rehabilitative Massnahmen helfen, den Abbau zu verzögern. Sie sollten durch eine aktivierende Pflege gezielt unterstützt werden.

Empfehlungen gefragt

Die Belastung für Angehörige in der Pflege und Betreuung gerade von Menschen mit FTD und SD ist sehr gross. Sie müssen Wege finden, um mit dem veränderten Verhalten und der zunehmend eingeschränkten Urteilsfähigkeit der Betroffenen umzugehen. Dazu brauchen sie Beratung, Entlastung im Alltag und Unterstützung durch den Austausch in Angehörigengruppen. Die Angebote für Menschen mit Demenz richten sich aber in erster Linie an Menschen mit einer Alzheimer-Demenz und deren Angehörige. Auch für Pflegende gibt es nur vereinzelt Empfehlungen für den Umgang mit herausfordernden Verhaltensweisen bei Menschen mit FTD und SD. Hier zeigt sich ein hoher Bedarf an praxisnaher Forschung und der Entwicklung konzeptionell neuer Angebote für die Betroffenen und deren Angehörige. ■



Wenn die Orientierung verloren geht, sind die Demenz-Anzeichen bereits sehr deutlich.

Literaturliste

- Hodges, John R.; Patterson, Karalyn** (2007): Semantic dementia. A unique clinicopathological syndrome. In: *Lancet Neurology*, Jg. 6, S. 1004–1014.
- Piguet, Olivier; Hornberger, Michael; Mioshi, Eneida; Hodges, John R.** (2011): Behavioural-variant frontotemporal dementia: diagnosis, clinical staging, and management. In: *Lancet Neurology*, Jg. 10, H. 2, S. 162–172.
- Seelaar, Harro; Rohrer, Jonathan D.; Pijnenburg, Yolanda A.; Fox, Nick C.; van Swieten, John D.** (2011): Clinical, genetic and pathological heterogeneity of frontotemporal dementia. A review. In: *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, Jg. 82, S. 476–486.

Die vollständige Literaturliste kann bezogen werden bei: info@institut-neumuenster.ch