

Seelisch Kranke unter uns

Allgemeine Informationen – Reports – Kommentare

Prof. Dr. med. Volker Faust

Arbeitsgemeinschaft Psychosoziale Gesundheit

DEMENZ MIT FOLGENREICHEN VERHALTENSSTÖRUNGEN

Fronto-temporale Demenz – Frontal-temporale lobäre Degeneration – Morbus Pick

Zu den am meisten diskutierten seelischen, konkreter: neuropsychiatrischen Störungen unserer Zeit und Gesellschaft gehören die Demenz-Erkrankungen. Davon nimmt die Alzheimer-Demenz den breitesten Raum ein, was das Medien-Echo und eine nachvollziehbare Unruhe bei der älteren Generation und ihrem Umfeld anbelangt. Auch Forschung, Diagnose und Therapie haben hier ihren Schwerpunkt.

Das gilt leider nicht für eine Demenz-Form mit vor allem folgenreichen Verhaltensstörungen, fronto-temporale Demenz, fronto-temporale lobäre Degeneration oder einfach Morbus Pick genannt. Um was handelt es sich, wo liegen die Belastungs-Schwerpunkte für Patienten, Angehörige und Betreuungs-Personal, wie kann man diese zwar seltene, dann aber doch ungewöhnlich beeinträchtigende Demenzform möglichst früh erkennen und was lässt sich therapeutisch tun?

Dazu eine kurz gefasste Übersicht auf der Grundlage gängigen Lehrbuch-Wissens.

DEMENZ: ALLGEMEINE ASPEKTE

Die Demenz ist so alt wie die Menschheit, aber sie nimmt offenbar zu. Das hat verschiedene Gründe, teils alters-bedingt (und damit ein letztlich akzeptables Angebot), teils durchaus auch selber mitverursacht. Dabei muss man allerdings verschiedene Demenzformen unterscheiden.

So gibt es so genannte sekundäre Demenzformen, die auf verschiedene Grundkrankheiten zurückgehen. Beispiele: Gefäßleiden (vaskuläre Demenz), Parkinson-Krankheit (neurologisches Leiden mit möglichen Demenz-Folgen), Tumore und

andere raumfordernde Prozesse, ja Kopfverletzungen, Autoimmun-Krankheiten (z. B. Multiple Sklerose), entzündliche Erkrankungen sowie weitere, ja mehrere Dutzend mögliche Krankheits-Ursachen.

Und es gibt die primären oder primär degenerativen Demenzen, unterteilt in die am häufigsten vorkommende Alzheimer-Krankheit sowie eine Demenz-Form, die erst in letzter Zeit stärker in das allgemeine und mediale Blickfeld wegen ihrer folgenreichen Verhaltensstörungen rückte. Gemeint ist die fronto-temporale Demenz, frontal-temporale lobäre Degeneration oder einfach Morbus Pick genannt.

Nachfolgend deshalb zu Letzterem eine kurz gefasste Übersicht. Grundlage ist das Kapitel *Frontotemporale lobäre Degenerationen* der Professoren Dr. A. Kurz und Dr. K. A. Jellinger in dem Fachbuch *Demenzen – Grundlagen und Klinik* der Experten K. Beyreuther, K. M. Einhäupel, H. Förstl und A. Kurz im Thieme-Verlag, Stuttgart 2002.

Im Einzelnen:

ALLGEMEINE ASPEKTE

Begriffe und Definition

- *Begriffe:* Der Begriff *Demenz* kommt vom Lat.: *de* = Wortteil mit der Bedeutung „weg, ab, herab“ sowie *mens* = Denkvermögen, Verstand, Vernunft.

Unter *fronto-temporal* versteht man die frontalen und temporalen Gehirn-Teile, vom Lat.: *frontalis* = das Stirnhirn sowie *temporalis* = das Schläfenhirn betreffend. *Lobär* kommt ebenfalls aus dem Lat.: *lobus* = Lappen, hier als Bezeichnung für einen Gehirnteil; *Degeneration* ist ein allseits geläufiger Begriff aus dem Lateinischen geworden. *Morbus* kommt wieder aus dem Lateinischen und heißt Krankheit. Zum Eigennamen *Pick* siehe unten.

- *Definition:* Unter *fronto-temporalen lobären Degenerationen* oder *fronto-temporalen Demenzen* verstehen die Experten eine Gruppe von Erkrankungen des Zentralen Nervensystems mit uneinheitlicher genetischer (Erb-)Grundlage und einem verschiedenartigen morphologischen (Gewebestruktur) sowie klinischen Erscheinungstyp, d. h. wie sich das Leidensbild äußert.

Dabei lassen sich mehrere Gemeinsamkeiten erkennen, die ein mehr oder weniger einheitliches Krankheitsbild rechtfertigen. Am auffälligsten (wenngleich lange nicht ursächlich registriert, auch durchaus von ärztlicher Seite) finden sich ungewöhnliche Veränderungen der Persönlichkeit, des Sozialverhaltens, ja der Sprach-Produktion und der so genannten Exekutiv-Funktionen (s. später). Im Gegensatz dazu bleiben Gedächtnisleistung und Orientierungsfähigkeit relativ gut erhalten, sehr im Gegensatz zu den anderen Demenz-Formen.

Histopathologisch (krankhafte Gewebe-Strukturen) finden sich bevorzugt Veränderungen im Frontallappen (Stirnhirn) und Temporallappen (Schläfenlappen) mit wechselnder Beteiligung der so genannten Stammganglien und gelegentlich auch weiterer Gehirn-Areale, allerdings nicht von jenem krankhaften Ausmaß, wie es für andere Demenz-Formen charakteristisch ist, besonders die Alzheimer-Demenz.

- *Historische und Klassifikations-Aspekte:* Untersucht wurden diese - zum einen schwer erkennbaren und zuordenbaren, zum anderen nicht so häufigen - krankhaften Veränderungen bestimmter Gehirnfunktionen schon vor über 100 Jahren (Stichwort: „unscharf gegen die Umgebung begrenzte Schrumpfung mit Nervenzellverlust und reaktiver Glia-Vermehrung ohne sonstige besondere Merkmale“).

Benannt wurde dieses Phänomen lange Zeit nach ihrem Erstbeschreiber, dem Prager Neurologen Professor Dr. A. Pick als „Pick-Atrophie“, also Größenabnahme des Schläfen- und/oder Stirnlappens ohne sonstige arteriosklerotische oder Alzheimer-typische Befunde. Selbst heute noch spricht man deshalb von der „Pick’schen Krankheit“ (auch als Pick-Komplex bezeichnet).

Weitere Forschungsbefunde ergaben die Erkenntnis, dass die degenerativen Prozesse des Stirn- und Schläfenlappens keineswegs immer auf den Kortex (die Hirnrinde) beschränkt bleiben, sondern auch tiefer gelegene Bereiche in Mitleidenschaft ziehen können (z. B. in Fachbegriffen: Stammganglien und die Substantia nigra).

Was das wissenschaftliche Interesse inzwischen wieder verstärkt, ist nicht nur das bemerkenswert häufige familiäre Auftreten, sondern die vor allem jüngeren Betroffenen; und ein gegenüber der Alzheimer-Demenz oder anderen zerebrovaskulären (Gehirngefäß-)Krankheiten anderes Erkrankungs-Profil mit durchaus eigenem Belastungs-Schwerpunkt. Erstaunlich auch die Vielfalt des Leidensbildes, wobei natürlich auch Überlappungen und Verschmelzungen unterschiedlicher Störungen berücksichtigt werden müssen.

Häufigkeit – Alter – Geschlecht – Verlauf

Was häufig ist, ist häufig und fällt damit einfach öfter und wohl auch eher auf. Doch die fronto-temporalen lobären Degenerationen, also die fronto-temporale Demenz oder der Morbus Pick, sind eine seltene Krankheit, für das es bis vor kurzem nicht einmal einheitliche Diagnose-Kriterien gab. Außerdem wird dieses Leidensbild in seinen frühen Stadien vielfach nicht als organische Hirnerkrankung erkannt, sondern mit funktionellen Störungen, Depressionen, manischer Hochstimmung, Schizophrenie, Hysterie u. ä. verwechselt. Und ist es schließlich im fortgeschrittenen Stadium halbwegs zuordenbar, ist die Unterscheidung von anderen Demenz-Ursachen, vor allem von der Alzheimer-Demenz, oft nicht sicher genug möglich.

Und deshalb werden solche Patienten auch (viel zu) selten an Spezialisten und entsprechende Zentren überwiesen, so dass selbst bei ihnen keine adäquate Häufigkeits-Einschätzung möglich ist.

Das beginnt schon mit der *Häufigkeit* der Demenzen generell. Zum einen kursiert die Zahl von weltweit rund 48 Millionen Betroffener, wobei fast 8 Millionen jährlich dazukommen sollen. Zum anderen schwanken aber letztlich die Angaben zwischen 4 und 15 / 100000 Personen. Etwa zwei Drittel dieser Patienten haben die erwähnte Alzheimer-Demenz (Einzelheiten siehe die entsprechenden Beiträge in dieser Serie).

Mit einer fronto-temporalen Demenz sind aber „nur“ 5 bis 7 % *aller* Demenzformen belastet. Dreiviertel davon zeigen dafür einen so genannten präsenilen Beginn mit entsprechender Erst-Symptomatik zwischen dem 45. und 65. Lebensjahr.

Die Experten unterteilen dabei noch einmal in Patienten mit Verhaltens-Auffälligkeiten (Fachbegriff: frontale oder Verhaltensvariante: 57 %) sowie primär progressive Aphasien, d. h. eine fortschreitende Sprachstörung (43 %).

Geschlechts-spezifisch lässt sich mit einiger Sicherheit sagen, dass die fronto-temporale Demenz weder Männer noch Frauen bevorzugt, also beide Geschlechter weitgehend gleich belastet.

Der *durchschnittliche Krankheitsbeginn* liegt bei rund 56 Jahren.

Die *durchschnittliche Überlebenszeit* reicht von 2 bis 20 Jahren (im Mittel 8 Jahre), bei der sprach-belasteten Form zwischen 3 und 15 Jahren.

Ursachen

Jeder Zweite dieser Patienten hat eine so genannte *positive Familien-Anamnese*, d. h. einen entsprechenden Fall im direkten erblichen Umfeld.

Über die erbliche Belastung hinaus werden die Ursachen (Fachbegriffe: Ätiologie, Pathophysiologie und Histopathologie) mit den heutigen modernen Möglichkeiten vor allem histologisch (fein-geweblich) und auf der biochemischen Ebene der Neurotransmitter (Botenstoffe) gesucht. Einzelheiten dazu siehe die Fachliteratur, wobei allerdings noch erheblicher Forschungsbedarf besteht.

ZUR SYMPTOMATIK DER FRONTO-TEMPORALEN DEMENZ

Das dementielle Leidensbild auf der Grundlage von fronto-temporalen Degenerationen ist vor allem charakterisiert durch Veränderungen der Persönlichkeit, des

Sozialverhaltens und der so genannten Exekutiv-Funktionen (z. B. komplexere geistige Fertigkeiten wie Planen, Regeln, Probleme lösen, ferner geistige Flexibilität usw.). Und dies bei relativ gut erhaltener Gedächtnisleistung und Orientierungsfähigkeit, was bei fortgeschrittener Alzheimer-Demenz nicht zu erwarten ist.

Die Symptome setzen - wie erwähnt - meist in der 6. und 7. Lebensdekade ein, selten jenseits des 70. Lebensjahrs. Zu Beginn werden sie in der Regel sogar von den nächsten Bezugspersonen nicht bemerkt, was die zutreffende Diagnose natürlich hinauszögert. Der Verlauf erstreckt sich dann im Mittel über 8 Jahre.

Dabei lässt sich eine Einteilung in drei Stadien erkennen. Im Einzelnen:

- **Anfangsstadium**

Zu Beginn können Depressivität, Ängstlichkeit, Rührseligkeit, Interessenverlust oder hypochondrische Klagen das äußere Erscheinungsbild bestimmen. Das hat zur Folge, dass verschiedene Diagnosen vermutet werden, wobei vor allem die Verwechslung mit einer affektiven Störung, sprich Depression naheliegt. Allerdings sind diese Gemütsregungen eigentümlich oberflächlich.

Im weiteren Verlauf kommt es dann doch zu spürbaren Veränderungen von Persönlichkeit, Sozialverhalten und Sprache (s. später).

Bei manchen Betroffenen ist das Früh-Stadium auch durch Unruhe, Überaktivität, läppisches Verhalten, Kritiklosigkeit und Rededrang gekennzeichnet. Hier bietet sich deshalb irrtümlich die Diagnose einer Manie oder wenigstens Hypomanie an (submanisches Syndrom mit verdünnter Symptom-Ausprägung).

Allerdings wirken die Betroffenen schon in diesem Stadium eher interesselos, dumpf, gleichgültig und von verminderter Aufmerksamkeit. Das wiederum kann den Eindruck von Vergesslichkeit erwecken, weshalb vielleicht hin und wieder auch an eine dementielle Entwicklung gedacht wird, aber als konkrete Demenz-Diagnose nur selten im Raum steht.

Wichtig: Schon in diesem Anfangsstadium fehlt den Betroffenen jede Einsicht in die erwähnten zwischenmenschlichen Defizite, Persönlichkeits- und damit Verhaltensänderungen. Man kann nicht mit ihrer Unterstützung rechnen, wenn es um die Klärung des ja ungewöhnlichen und langsam allseits irritierenden Verhaltens geht.

- **Mittleres Erkrankungs-Stadium**

Im mittleren Stadium des Leidens schreitet vor allem der intellektuelle Abbau fort. Hier geht insbesondere die feinere Kombinations- und Urteilsfähigkeit verloren, während Gedächtnis, Orientierungsvermögen und praktisches Geschick weitge-

hend unberührt bleiben. Das erlaubt den Patienten einfache und routinemäßige Tätigkeiten noch lange problemlos auszuführen.

Die kognitiven (vom Lat.: cognoscere = erkennen) Beeinträchtigungen betreffen vor allem die Steuerung des Verhaltens, die Aufmerksamkeit (Ausrichtung und Dauer) sowie die Anwendung wirksamer Strategien bei der Lösung von Problemen, wie es früher weitgehend möglich war.

Zusätzlich können Antrieb und Motivierbarkeit nachlassen; es dominiert nach und nach eine völlige Gleichgültigkeit, was vor allem beim äußeren Erscheinungsbild und der persönlichen Hygiene auffällt. Auch irritiert ein fortschreitender Verlust der Wandlungsfähigkeit und der Vielfalt des sprachlichen Ausdrucks, einschließlich der bisher bevorzugten Verhaltensmuster, die alle irgendwie „zu versanden drohen“.

Im Weiteren werden die spontanen sprachlichen Äußerungen immer spärlicher, oft auf stehende Redensarten eingengt, die dazu noch ständig wiederholt werden. Manchmal stellt sich auch eine Maßlosigkeit beim Essen, Trinken und Rauchen ein, was früher nicht der Fall war.

Selten sind auf jeden Fall Halluzinationen (Sinnestäuschungen, Trugwahrnehmungen) und Wahngedanken. Sie können aber vorkommen.

- **Fortgeschrittenes Erkrankungs-Stadium**

Im fortgeschrittenen Stadium sind die Patienten schließlich nicht einmal mehr zu den einfachsten Tätigkeiten fähig. Sie müssen gefüttert werden, können kaum noch gehen oder werden sogar bettlägerig.

Die Sprachverödung schreitet meist bis zum völligen Mutismus (Sprachlosigkeit trotz erhaltener Sprechorgane) fort.

Eigentümlich ist, dass die Aufmerksamkeit gegenüber der Umgebung und eine Grund-Anregbarkeit bis zum Ende erhalten bleiben kann.

Schlussfolgerung

So wie hier beschrieben, zusammengetragen aus den klinischen Erkenntnissen von früher bis heute, handelt es sich jedoch um eine ideal-typische Krankheits-Abfolge. Das hängt von verschiedenen Faktoren ab. Dazu gehört nicht nur die Gehirn-Lokalisation des degenerativen Abbau-Prozesses, es zählen auch Persönlichkeitsstruktur, Umfeld und die psychosozialen Bedingungen dazu, die in der psychosozialen Rückbildung sehr unterschiedlich prägend ausfallen können.

SPEZIELLE ASPEKTE

Nachfolgend deshalb eine etwas ausführlichere, wenngleich auch fachliche Darstellung der einzelnen Symptome, um damit im Bedarfsfall zu konkreteren Erkenntnissen zu kommen. Grundlage ist auch hier das Kapitel *Frontotemporale lobäre Degenerationen* der Experten A. Kurz und K. A. Jellinger in dem Fachbuch *Frontalhirn-Syndrom* aus dem Thieme-Verlag 2002.

Kognitive Störungen

Auch das so genannte *kognitive Profil* der fronto-temporalen Demenz ist nicht einheitlich, je nach neuro-degenerativem Befall von Frontal- und/oder Temporalappen und weiteren abbau-gefährdeten Hirnbezirken.

- Auffälligstes Merkmal ist die Störung der erwähnten *Exekutiv-Funktionen*. Hier geht es vor allem um das Abstrahieren, Planen, Problemlösen oder Organisieren. Das macht sich sprachlich bemerkbar (Wort-Familien bilden), kann aber auch das Sortieren oder Herausfinden betreffen, bis hin zur Kontrolle des eigenen Verhaltens. Die Fehler werden übersehen und/oder nicht korrigiert. Entsprechende Test finden zuerst eine normale Intelligenz-Leistung, später allerdings einen deutlichen Abfall.

- Im Gegensatz zu den exekutiven Fähigkeiten sind die so genannten „*Werkzeug-Funktionen*“ wie Gedächtnis, Objekt-Erkennen, zeitliche und örtliche Orientierung, konkrete Handlungseinheiten sowie optische Wahrnehmungs-Fähigkeiten gut erhalten. Verbale Gedächtnistests zeigen zwar keine durchschnittlichen Ergebnisse, aber auch keine dramatischen Einbrüche. Dabei ist die Minderleistung nicht durch die Unfähigkeit begründet, neue Informationen zu speichern, sondern durch Unaufmerksamkeit und die Schwierigkeit, geeignete Such-Strategien anzuwenden.

Auffällig ist eine Neigung zur *Perseveration* (ständiger Wiederholung), und zwar sowohl sprachlich (s. u.) als auch bewegungs-mäßig. Hier fällt vor allem die Schwierigkeit auf, sich wechselnden Anforderungen zu stellen.

- Die *Sprache* ist jedoch in mehrfacher Hinsicht ungewöhnlich: Im Frühstadium kann sich dies in einem Rededrang äußern. Dann aber werden nach und nach die spontanen Äußerungen spärlicher und einförmiger. Schließlich schrumpft das alles auf ständig wiederholte Kommentare oder Rede-Floskeln, die oft nicht einmal mehr der jeweiligen Situation entsprechen.

Im mittleren Stadium ist die Sprache durch Perseveration (s. o.) und Echolalien geprägt, also zwanghafter Wiederholung von Wörtern oder Sätzen anderer Per-

sonen. Die verbleibenden Äußerungen lassen sich allerdings mühelos vortragen, das Sprachverständnis bleibt erhalten.

- Fehler beim *Lesen* und *Schreiben* sind vor allem von mangelhafter Aufmerksamkeit und Selbstkontrolle beeinträchtigt. Im Spätstadium droht aber fast immer ein Mutismus (Verstummen). Reime oder Lieder, also automatisierte sprachliche Elemente, können jedoch durch Vorsagen oder Vorsingen noch abgerufen werden.

Im Gegensatz zur Alzheimer-Demenz sinkt die sprachliche Leistung bei Patienten mit fronto-temporaler Demenz rascher ab.

Verhaltensstörungen

Im frühen erkennbaren Krankheits-Stadium fällt vor allem der Verlust von Interesse, Antrieb und Initiative auf, was sich besonders in Gleichgültigkeit und inadäquaten sozialen Verhaltensweisen äußert.

Bei einem Teil drohen schon im Frühstadium Enthemmung, flache Euphorie (inhaltsloses Glücksgefühl), Reizbarkeit, Aggressivität oder motorische (Bewegungs-)Unruhe. Durch die Vernachlässigung persönlicher Verantwortungsbereiche kommt es zu Fehlleistungen in Beruf und Irritationen in Familie, Nachbarschaft und Freundeskreis. Die Normen des sozialen Verhaltens verlieren ihren Einfluss. Das geht auf Kosten von Höflichkeit, Rücksichtnahme und Schamgefühl. Hier kann es dann auch zu sexueller Distanzlosigkeit, Kaufhaus-Diebstählen und riskantem Verhalten im Straßenverkehr kommen.

Ähnlich wie im sprachliche Ausdruck nimmt auch das Verhalten stereotype Züge an, geprägt durch feststehende tägliche Routinen. Das betrifft Mahlzeiten, Wohnungs-Absicherung (z. B. Türe abschließen), ja Spaziergänge u. a. Solche eingefahrenen Bahnen werden vom Patienten ungern verändert und bei entsprechenden Anregungen nur mit Unmut und Verärgerung beantwortet.

Bedeutsam ist auch die zunehmende Abhängigkeit von äußeren Einflüssen. Aufschlussreich die Neigung, die Bewegungen anderer Personen als Aufforderung zu verstehen und sie nachzuahmen. Das Gleiche gilt für die Tendenz, beim Anblick eines Gegenstandes ihn sogleich benützen zu wollen. Diese beiden Verhaltensweisen kommen isoliert oder in Kombination bei nahezu allen Patienten mit frontalen Hirnschädigungen vor, d. h. die Nachahmungs-Neigung vor der regelhaften Nutzung.

Diese Abhängigkeit des Verhaltens von entsprechenden Stimulationen kann sich auch auf die Nahrungs-Aufnahme erstrecken. Deshalb nehmen nicht wenige Patienten innerhalb kurzer Zeit erheblich zu.

Die Libido lässt dafür bei der Mehrzahl nach, wobei es auch gelegentlich eine Zunahme des sexuellen Verlangens gibt.

Gemütsmäßig wirken die meisten Betroffenen flach und unbeteiligt. Auch die Mimik verliert an Lebendigkeit, was den irritierenden Gesamt-Eindruck noch verstärkt. Einfühlungsvermögen, Kontaktbedürfnis und Anteilnahme gehen völlig verloren. Aggressive Verhaltensweisen sind dafür aber selten.

Körperliche Auffälligkeiten

In körperlicher Hinsicht können relativ früh so genannte Primitiv-Reflexe auftreten. Dazu gehören beispielsweise Schnauz-, Greif- und Palmomental-Reflexe. Einzelheiten siehe die entsprechende Fachliteratur.

Generalisierte „große“ Krampfanfälle sind jedoch selten. Als späte neurologische Symptome können Rigidität (Muskel-Steifigkeit), Tremor (Zittern) und Akinesie (Bewegungs-Einschränkungen) behindern.

Zwischenmenschliche und Alltags-Probleme

Die Grundlagen der Alltags-Aktivität sind bei der fronto-temporalen Demenz dafür noch lange Zeit erhalten. Zwar finden sich gewisse Einschränkungen, vor allem bei komplizierten Aufgabenstellungen, jedoch weit seltener und weniger ausgeprägt als bei Alzheimer-Patienten vergleichbaren Schweregrades. Oder kurz: Die Alltags-Kompetenz sinkt hier nur sehr langsam ab.

Insbesondere die einfachen und gleich bleibenden Abläufe sind gegenüber dem geistigen Abbau bemerkenswert lange stabil. Selbst im fortgeschrittenen Stadium können sich die Betroffenen selber ankleiden und ihre Mahlzeiten selbständig einnehmen.

Trotzdem sinkt die Alltags-Kompetenz bei fronto-temporaler Demenz rascher ab. Das geht vor allem auf die so genannten „pseudo-psychopathischen“ Verhaltensweisen (s. o.) zurück, die größte Belastung für das Umfeld. Mögliche Konsequenzen sind Scheidung, finanzielle Probleme und sogar die Lebensmüdigkeit von Familien-Angehörigen.

DIAGNOSE UND DIFFERENTIAL-DIAGNOSE

Das Beschwerdebild der fronto-temporalen Demenz ist ausgesprochen vielgestaltig. Vor allem ist es von manchen nicht-organischen (psychogenen = rein seelischen) Störungen auf Antriebs bzw. lange Zeit kaum unterscheidbar. Das stellt die rechtzeitige Diagnose vor erhebliche Schwierigkeiten, selbst die Experten. Gleichwohl gibt es inzwischen konkrete Diagnose-Kriterien, die in Wissen-

schaftskreisen anerkannt sind und das rechtzeitige Erkennen erleichtern können. Im Einzelnen:

Wichtig ist die schon erwähnte Erkenntnis: Im Vordergrund des Leidensbildes stehen nicht Leistungs-Einschränkungen wie bei den anderen Demenz-Formen, sondern Veränderungen von Persönlichkeit und Sozialverhalten. Bei einer leicht-gradigen Ausprägung und vor allem im Frühstadium treten sie bei der üblichen ärztlichen Untersuchung oft nicht zutage. Hier muss die Fremd-Anamnese weiterhelfen, d. h. die Hinweise der nahen Bezugspersonen. Die Betroffenen selber haben oft keinerlei Krankheits-Einsicht, schätzen ihre Fähigkeit zur Alltags-Bewältigung wirklichkeitsfremd ein und sind sich kaum darüber im Klaren, welche Belastungen sie ihrem Umfeld auferlegen.

Hier bringen jedoch ausführliche neuropsychologische Untersuchungen durchaus weiter, einschließlich der üblichen klinischen Kurztests, die allerdings bei der fronto-temporalen Demenz ihren Grenzen haben. Dafür ist die bildgebende Diagnostik überaus informativ. Spezifische Labortests gibt es gegenwertig noch nicht.

Diagnostische Kriterien

Einige klinische Merkmale und Ausschlussbedingungen helfen allerdings weiter. Dazu gehören nach allgemeiner klinischer Erfahrung:

- Beginn vor dem 65. Lebensjahr.
- Bei rund der Hälfte aller Patienten finden sich in der Familien-Vorgeschichte vergleichbare Erkrankungen unter den Verwandten 1. Grades.
- Der Krankheitsbeginn steht nicht in Zusammenhang mit zerebro-vaskulären (Gehirngefäß-)Störungen oder Schädel-Hirn-Traumata („Kopfunfall“).
- Als typische Symptom-Entwicklung gelten Veränderungen von Persönlichkeit und Sozialverhalten, denen sich allmählich perseverierende (krankhaft fort-dauernde) und enthemmte Verhaltensweisen sowie eine Verödung der Sprache hinzugesellen.
- Der körperliche Befund ist in der Regel normal, jedoch können frühzeitig Primitiv-Reflexe (so genannte Schnauz-, Greif- oder Palmomental-Reflexe) auslösbar sein und es kann zur Inkontinenz kommen.

Dabei stützen folgende Merkmale die Diagnose:

- *Veränderung des Verhaltens*: Nachlassen von persönlicher Hygiene und Verwahrlosung der äußeren Erscheinung; Starrsinn und erschwerte Umstellungsfähigkeit: Ablenkbarkeit und mangelndes Durchhaltevermögen; Hyperoralität (überzogenes, ungesteuertes Genussverhalten) und Veränderung der Essge-

wohnheiten; perseverierende und stereotype, fortlaufend gleiche Verhaltensweisen; Utilisations-Verhalten („was bringt es mir, und zwar nur zu meinem Nutzen“).

- *Veränderung in der Kommunikation:* sprachliche Aspontaneität (Antriebslosigkeit) und verringerte Sprachproduktion, aber auch Rededrang, sprachliche Stereotypien (Wiederholungen), Echolalie (Nachsprechen fremder Wörter oder Sätze), Perseverationen (ständige Wiederholungen), Mutismus (Sprachlosigkeit) usf.
- *Körperliche Befunde:* Primitivreflexe, Inkontinenz, Akinesie, Rigidität und Tremor (Erklärung s. o.), niedriger und labiler Blutdruck u. a. (Einzelheiten siehe die entsprechende Fachliteratur).
- *Neuropsychologische und technische Untersuchungsbefunde:* deutliche Störungen in Tests von Frontalfunktionen ohne schwere Amnesie, Aphasie oder Wahrnehmungsstörung; EEG normal trotz klinisch eindeutiger Demenz; strukturelle und/oder funktionelle Bildgebung zeigt vorherrschende frontale und/oder anterior temporale Auffälligkeiten (s. o.). Auch hier siehe entsprechende Fachliteratur.

Was könnte es sonst noch sein?

Differential-diagnostisch geht es vor allem um die Abgrenzung von zwei Krankheitsbildern, nämlich affektive Störungen (Depression oder Manie) sowie Alzheimer-Demenz. Im Einzelnen:

- Das Leidensbild einer *Depression* können vortäuschen: Interesselosigkeit, fehlende Anteilnahme, Antriebsmangel, Verlangsamung und verringerter sprachlicher Ausdruck.

Dieser Eindruck verstärkt sich manchmal dadurch, dass im frühen Stadium einer fronto-temporalen Demenz Perioden mit Stimmungslabilität, Weinerlichkeit oder auch hypochondrischen Befürchtungen vorkommen. Allerdings geben die Patienten weder ausgeprägte oder längere Stimmungstiefs, noch Freudlosigkeit oder gar Hoffnungslosigkeit an und sind nicht durch Selbstzweifel oder Todeswünsche gequält, sondern bagatellisieren ihre Beschwerden und haben keine Schlafstörungen.

- Den Eindruck einer *manischen* oder *hypomanischen Störung* kann andererseits durch das enthemmte, sorglose, situations-inadäquate, manchmal auch läppische oder hyperaktive Verhalten erweckt sein. Dies vor allem dann, wenn gleichzeitig ein Rededrang vorliegt. Im Unterschied zu einer Manie bestehen jedoch weder reduziertes Schlafbedürfnis noch beschleunigtes Denken.

- Differential-Diagnose gegenüber *Demenz vom Alzheimer-Typ*:

Hier ist das wichtigste Unterscheidungs-Merkmal die früh einsetzenden Veränderungen der Persönlichkeit und des Sozialverhaltens, während Gedächtnisleistung und Orientierungsfähigkeit relativ gut erhalten bleiben. Auch gibt es weitere Differenzierungs-Möglichkeiten, vor allem was die Sprache anbelangt, wobei jedoch - gesamthaft gesehen - trotz charakteristischer kognitiver Profile und Verlaufsmuster mitunter so manche differential-diagnostische Unklarheiten zu überwinden sind.

WEITERE KRANKHEITSBILDER IM RAHMEN DER FRONTO-TEMPORALEN LOBÄREN DEGENERATIONEN

Schließlich müssen sich die Experten im Rahmen der fronto-temporalen Demenz mit zumindest zwei weiteren Krankheitsbildern auseinandersetzen, die vor allem differential-diagnostisch vor Probleme stellen können. Dazu gehören die *progressive Aphasie* und die *semantische Demenz*. Diese sollen hier aber nur kurz und in Begriffen der Fachsprache (siehe diese) angedeutet werden. Im Einzelnen:

- Klinische Merkmale der **progressiven Aphasie** sind schleichender Beginn und allmähliche Verschlechterung, eine nicht-flüssige Spontansprache mit bestimmten Merkmalen (z. B. Agrammatismus, phonematische Paraphasien, Wortfindungsstörungen). Sprachlich und kommunikativ fallen auf: Stottern oder Sprech-Apraxie, gestörtes Nachsprechen, Alexie, Agraphie, Mutismus im fortgeschrittenen Stadium. Die sozialen Fähigkeiten bleiben erhalten, zumindest im frühen Stadium, während im Rahmen eines fortgeschrittenen Leidens Verhaltensänderungen wie bei der fronto-temporalen Demenz irritieren.
- Zu den klinischen Merkmalen der **semantischen Demenz** gehören schleichender Beginn und allmähliche Verschlechterung. Die Sprachstörung ist charakterisiert durch flüssige, doch inhaltsarme Spontansprache und Verlust von Wortbedeutungen, was sich schließlich in Störungen des Benennens und des Sprachverständnisses sowie in semantischer Paraphasie äußert. Außerdem Störungen des Objekt-Erkennens, d. h. Schwierigkeiten der Identifikation von bekannten Gesichtern (Prosopagnosie) und/oder von Gegenständen (assoziative Agnosie). Sprache und Kommunikation sind gekennzeichnet durch Rededrang, idiosynkratischen Gebrauch von Wörtern, Ersetzen unvertrauter Wörter durch geläufige sowie - zwischenmenschlich - Verlust der Einfühlungsfähigkeit und des Mitgefühls, Einengung von Vorlieben und auffällige Sparsamkeit.

Weitere Einzelheiten, vor allem was die Übersetzung der erwähnten Fachbegriffe anbelangt, siehe die entsprechende Fachliteratur.

THERAPIE DER FRONTO-TEMPORALEN DEMENZ

Die Therapie der fronto-temporalen Degenerationen generell ist ein bisher weitgehend noch unerforschtes Gebiet - leider. Hier gibt es weder zur Pharmakotherapie noch zu nicht-medikamentösen Behandlungsversuchen systematische Erfahrungen. Dabei wird die fronto-temporale Demenz noch am ehesten durch einige wenige Einzelfall-Berichte oder offene Behandlungsversuche berücksichtigt.

Was kann man trotzdem tun? Im Einzelnen:

Pharmakotherapie

- Die *pharmakotherapeutische Behandlung kognitiver Symptome (geistiger Defizite)* gibt zu wenig Optimismus Anlass. Die Forschung bemüht sich, die Fortschritte halten sich in Grenzen.
- Die *pharmakotherapeutische Behandlung nicht-kognitiver Symptome* berechtigt zu etwas mehr Optimismus. Dazu gehört der Versuch mit bestimmten Antidepressiva, vor allem so genannter serotonerger Substanzen. Therapeutisches Ziel sind dabei Impulsivität, verändertes Essverhalten und zwangsähnliche Symptome.

Bei Apathie kann die Behandlung mit so genannten Dopamin-Agonisten erfolgreich sein. Beispiel: Gedächtnis, Aufmerksamkeit, Wortflüssigkeit usw. Bei überaktiven und enthemmten Patienten können niedrig dosierte Neuroleptika, aber auch Carbamazepin die Kontrolle der problematischen Verhaltensweisen erleichtern. Allerdings muss man hier bestimmte Nebenwirkungen tolerieren, die so manche Symptome wieder verstärken können. Trotzdem wird man vor allem bei Aggressivität, Wahn, Angst und Reizbarkeit versuchen, mit diesen Arzneimitteln etwas Milderung zu erreichen.

Konkrete Hinweise siehe die entsprechende Fachliteratur oder fachärztliche Empfehlungen.

Nicht-medikamentöse Therapie

- Die *nicht-medikamentöse Therapie* setzt sich vor allem aus folgenden Behandlungsversuchen zusammen: Aufklärung, problematische Verhaltensweisen möglichst gering oder zumindest kontrollierbar halten, individuelle Beeinträchtigungen und spezifische Bedürfnisse abklären und mit dem Umfeld abstimmen, Rauch- und Ess-Gewohnheiten kontrollieren, Tagesablauf strukturieren, Umgebung einbinden, Aufgaben in kleine Schritte zerlegen, Handlungspläne aufstellen, aggressive Verhaltens-Ursachen klären und neutralisieren, ggf. ein systematische Belohnungs-System versuchen u. a.

Das kann sich besonders nach soziotherapeutischer Anleitung nach und nach halbwegs befriedigend einspielen, braucht aber trotzdem vom Umfeld viel Frustrations-Toleranz, Geduld, Ausdauer oder - schlicht gesprochen - „Nerven“.

Weitere Informationen zu diesem Themenbereich siehe auch die entsprechenden Beiträge in der Sparte *Psychiatrie heute* in dieser Internet-Serie

<http://www.volker-faust.de/psychiatrie>