

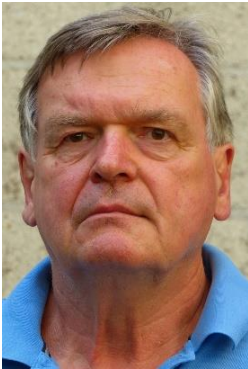


Alzheimer Gesellschaft
Baden-Württemberg e.V.
Selbsthilfe Demenz

Nachlese | Mit Demenz leben | 26. Oktober 2022

Seltene Demenzformen:

Überblick, Wissensstand und mögliche Unterstützungsangebote



Demenz: Es ist nicht alles Alzheimer! Zwar macht die Alzheimer Demenz rund 60-70% aller diagnostizierten Demenzen aus, daneben gibt es aber noch zahlreiche weitere, zum Teil seltener auftretende Erkrankungen, die demenzielle Symptome auslösen können.

Einige davon lernten rund 60 Teilnehmende am 26. Oktober 2022 bei einem Online-Vortrag von *Prof. Dr. Alexander Kurz* kennen. Er ist Psychiater, Psychotherapeut, leitender Wissenschaftler in der Abteilung für Psychiatrie am Klinikum rechts der Isar in München und seit rund 25 Jahren im Vorstand der Deutschen Alzheimer Gesellschaft engagiert.

Demenz ist ein Zustand, keine Krankheit

Demenz ist ein Überbegriff für eine Vielzahl von Krankheiten, also keine Krankheit an sich, sondern ein Zustand. Allen Demenzerkrankungen gemein ist die **Minderung mehrerer kognitiver Fähigkeiten**, also Störungen im Bereich von:

- **Lernen und Gedächtnis** (sich an kurz zurückliegende Ereignisse z.B. Gespräche erinnern, abgelegte Gegenstände wiederfinden, der Handlung eines Films oder Buches folgen)
- **Persönlichkeit und Sozialverhalten** (Aktivitätsniveau, Werthaltungen, Vorlieben, soziale Verhaltensweisen, Impulskontrolle, Taktgefühl, Rücksichtnahme, Empathie)
- **Sprache** (die Bedeutung von Wörtern kennen, sich flüssig sowie lautmäÙig und grammatisch korrekt äußern, geschriebene und gesprochene Sprache verstehen, schreiben können)
- **Visuoräumliche Fähigkeiten** (Gegenstände erkennen, Entfernungen und Abstände schätzen, Gegenstände unter optischer Kontrolle ergreifen)
- **Exekutivfunktionen** (Probleme analysieren, Regeln erkennen und befolgen, Handlungen planen und strukturieren, mehrere Aufgaben gleichzeitig ausführen, Fehler korrigieren)

Die Minderung kognitiver Fähigkeiten führt zu **Beeinträchtigungen im Alltag**, also

- der Mobilität
- in der Partnerschaft
- der Hygiene
- der Regelung von Finanzen
- bei Haushalt und Hobbies
- im Beruf

Die Beeinträchtigungen bei Alltagstätigkeiten geht einher mit **Verhaltensänderungen**

- im Sozialverhalten
- bei der Impulskontrolle
- bei Antrieb und Initiative



- bei Wahrnehmungen über die Sinne (Sinnestäuschungen, Halluzinationen)

Unterschiedliche Demenzformen – unterschiedliche Gehirnregionen

- Frontotemporale Demenzen (FTD): Die Schädigung liegt im Frontalbereich des Gehirns. Dort wird unter anderem die Persönlichkeit, das Sozialverhalten, der Antrieb und die Sprache geregelt. Dementsprechend sind die Funktionen bei dieser Demenzform am stärksten betroffen.
- Alzheimer Demenz: Die Schädigung liegt im Scheitellappen des Gehirns. Dort wird das Gedächtnis, die Orientierung und die Sprache geregelt.
- Lewy-Körper-Demenz: Die Schädigung liegt im Hinterhauptlappen des Gehirns. Dort findet die Verarbeitung visueller Information statt und die Aufmerksamkeit wird hier gesteuert.
- Vaskuläre Demenz: Die Schädigung erfolgt durch Durchblutungsstörungen im Gehirn. Dadurch sterben Nervenzellen ab. Vor allem das Tempo, die Aufmerksamkeit und die Emotionskontrolle werden beeinträchtigt.

Demenzen: Was ist ‚selten‘?

Die Alzheimer Demenz (4.400 Fälle von 100.000 Menschen) und die Vaskuläre Demenz (1.600 von 100.000) haben zusammen einen Anteil von 70% an den Demenzerkrankungen, Lewy-Körper-Demenz (860 von 100.000) und FTD (430 von 100.000) kommen auf einen Anteil von 20%, die übrigen 10% verteilen sich auf diverse Demenzformen wie die Progressive supranukleäre Lähmung (9 von 100.000), die Familiäre Alzheimer Demenz (5 von 100.000) und Normaldruck-Hydrozephalus (2 von 100.000). Alzheimer und Vaskuläre Demenz sind also nicht selten, alle anderen Demenzformen schon. Acht davon wurden im Vortrag näher vorgestellt.

Lewy-Körper-Demenz (Neurodegenerative Ursache)

Kurzbeschreibung

- Zahlreiche Gemeinsamkeiten mit der Parkinson-Krankheit
- Ablagerung von α -Synuklein in Nervenzellen
- Lokalisation im Hinterhauptlappen

Besonderheiten

- Störung von Aufmerksamkeit, visuoräumlicher (z.B. Höhe der Treppenstufe nicht einschätzen können) und exekutiver Funktionen
- Lebhaft optische Sinnestäuschungen/Halluzinationen, z.B. werden Tiere gesehen, die nicht vorhanden sind
- Parkinson-Symptome (Steifheit, Verlangsamung, Zittern)
- Haltungs-Instabilität, Sturzneigung
- REM-Schlaf-Verhaltensstörungen (normalerweise ist man im Schlaf ‚gelähmt‘, damit man Traum-Erlebnisse, z.B. laufen, kämpfen nicht auslebt). Bei der Lewy-Körper-Demenz ist diese ‚Lähmung‘ aufgehoben, was zu Problemen führen kann, wenn man im Schlaf ‚kämpft‘ und dabei den/die Partner*in verletzt.



Erkennung/Diagnose

- Verminderte Dopamin-Signalübertragung in Basalganglien (Gruppe Großhirn- und Zwischenhirnkerne aus grauer Substanz)
- FDG-PET (Positronenemissionstomographie, ein bildgebendes Verfahren): Stoffwechsellinderung im Hinterhauptlappen
- Polysomnografie (Schlaf-Analyse)

Behandlungsmöglichkeiten

- Levodopa (Parkinson-Medikament)
- Cholinesterase-Hemmer, Memantin, Melatonin (REM-Schlaf)
- Atypische Neuroleptika (bei Lewy-Körper-Demenz besteht eine Unverträglichkeit von typischen Neuroleptika)

Mehr wissen?

Deutsche Alzheimer Gesellschaft: [Informationsblatt 14 | Die Lewy-Körperchen-Demenz](#)

Frontotemporale Degenerationen FTD (Neurodegenerative Ursache)

Man unterscheidet drei Arten der Frontotemporalen Demenz

1. **Verhaltensvariante:** Veränderungen des Sozialverhaltens; Antriebslosigkeit; Verlust von Empathie, Takt, Rücksichtnahme; Enthemmung, Rituale und Stereotypen; Übermäßiges Essen (v.a. Süßigkeiten)
2. **Primär Progressive Aphasie:** Mühsame, stockende Sprache; Verständnisstörung für komplexe Sätze; lautmäßige und grammatikalische Fehler; im weiteren Verlauf der Erkrankung treten Verhaltensänderungen zu Tage.
3. **Semantische Demenz:** Verlust der Bedeutung von Wörtern; Verständnisstörung für einzelne Wörter; flüssige, aber bedeutungsarme, umständliche Sprache; im weiteren Verlauf der Erkrankung treten Verhaltensänderungen zu Tage

Kurzbeschreibung

- Ablagerungen eines von drei Proteinen (Tau, TDP 43, FUS)
- Stirnhirn und vorderer Schläfenlappen betroffen
- Eine Verhaltensvariante, zwei Sprachvarianten (siehe oben)

Besonderheiten

- Veränderungen von Verhalten / Sprache, schon relativ früh im Krankheitsverlauf recht ausgeprägt, später auch Gedächtnisstörungen
- Deutliche Beeinträchtigungen / Auffälligkeiten im Alltag
- Vergleichsweise früher Erkrankungsbeginn, oft schon mit 50-60 Jahren

Erkennung/Diagnose

- MRT (Magnetresonanztomographie, ein bildgebendes Verfahren): Schrumpfung des Stirnhirns und des vorderen Schläfenlappens
- FDG-PET: Stoffwechsellinderung frontal / temporal



Behandlungsmöglichkeiten

- Medikamentös lässt sich wenig beeinflussen, angebracht ist eher Verhaltensmanagement (Vermeiden von Überstimulation, Vereinfachung von sozialen Situationen; Spiele, Hobbies, körperliche Aktivität bzw. bei den FTD-Sprachvarianten: Sprachtherapie)
- Reizbarkeit, Enthemmung und Ess-Störungen können mit Antidepressiva (SSRI, Trazodon) behandelt werden.

Mehr wissen?

Deutsche Alzheimer Gesellschaft: [Informationsblatt 11 | Die Frontotemporale Demenz](#)

Familiäre Alzheimer-Krankheit (Neurodegenerative Ursache)

Kurzbeschreibung

- Ursache sind Mutationen auf den Chromosomen 1, 14 und 21. Diese Ursache kennt man erst seit rund 20 Jahren.
- Mutationen erhöhen die Produktion von β -Amyloid
- Von Verwandten 1. Grades sind durchschnittlich 50 % betroffen
- Krankheitsbeginn meist zwischen 40 und 60 Jahren
- Einige Mutationen sind mit raschem Verlauf verknüpft: Die familiäre Alzheimer Demenz führt durchschnittlich in drei bis vier Jahren zum Tod, die klassische Alzheimer Demenz durchschnittlich in acht Jahren).
- Diese Form ist 100mal seltener als die klassische Alzheimer Demenz.

Besonderheiten

- Gedächtnisstörungen erstes Symptom
- Verhaltensstörungen häufig (Depression, Angst, Halluzinationen)
- Apraxie, Agnosie, Sprachstörung
- Parkinson-Symptome, Muskelzuckungen, Krampfanfälle

Erkennung/Diagnose

- MRT: Atrophie von Schläfenlappen incl. Hippocampus, Scheitellappen
- FDG-PET: Stoffwechsellinderung in Schläfen- und Scheitellappen
- Liquor-Proteine (β -Amyloid, Tau) zeigen Alzheimer-Profil
- Genetischer Test (Nachweis einer Mutation)

Behandlungsmöglichkeiten

- Nicht-pharmakologisch: Kognitive Stimulation, Ergo- und Physiotherapie
- Antidementiva (Cholinesterase-Hemmer; Memantine)
- Antidepressiva (SSRI); atypische Neuroleptika



Es ist möglich, mit einem Gentest festzustellen, ob nahe Verwandte auch an der familiären Alzheimer Demenz erkranken können (z.B. die eigenen Kinder). Es ist jedoch eine ethische Frage, ob das sinnvoll ist: Will man wissen, was einen in 20 Jahren möglicherweise erwartet?

Mehr wissen?

WDR: [Dokumentarfilm | Alzheimer mit 40](#)

Posteriore kortikale Atrophie (Neurodegenerative Ursache)

Kurzbeschreibung

- Meist atypische Variante der Alzheimer-Krankheit
- Bevorzugt betroffen sind der Scheitel- und Hinterhauptslappen

Besonderheiten

- Im Vordergrund stehen komplexe Sehstörungen, die Sehschärfe bleibt jedoch normal.
- Betroffene haben Probleme, den Blick auf Gegenstände zu richten.
- Problem mit der visuellen Kontrolle von Bewegungen (z.B. nach einem Gegenstand zu greifen)
- Störungen von Rechnen, Schreiben, Links-rechts-Unterscheidung, Handhaben von Gegenständen
- Gedächtnis, Persönlichkeit und Sozialverhalten sind nicht betroffen (im Gegensatz z.B. zu Alzheimer und Frontotemporaler Demenz).

Erkennung/Diagnose

- MRT: Schrumpfung des Scheitel- und Hinterhauptslappens
- Keine Atrophie (Gewebeschwund) des Hippocampus
- FDG-PET: Stoffwechsellinderung parieto-okzipital (Region zwischen dem Scheitel und dem hinteren Teil des Kopfes)
- Liquor-Proteine (β -Amyloid, Tau) zeigen Alzheimer-Profil

Behandlungsmöglichkeiten

- Antidementiva (wie bei der Alzheimer Demenz)
- Psychologische Beratung und Unterstützung, da viele Alltagstätigkeiten nicht mehr funktionieren
- Technische Hilfen (Lesen, Sicherheitsvorkehrungen, z.B. an Treppen, deren Benutzung durch die Sehstörung schwieriger wird)
- Orientierungshilfen
- Ergotherapie zur Alltagsbewältigung



Progressive supranukleäre Lähmung PSP (Neurodegenerative Ursache)

Kurzbeschreibung

- Atypisches Parkinson-ähnliches Krankheitsbild
- Ablagerungen von Tau-Protein innerhalb von Nervenzellen und Stütz-Zellen (Astrozyten)

Besonderheiten

- Lähmung der willkürlichen Augenbewegung nach oben: Wenn der Kopf gerade gehalten wird, gelingt es nicht, willentlich nach oben zu schauen. Unwillkürlich gelingt das aber.
- Fallneigung, Gangunsicherheit, Zittern, steife Bewegungen
- Sprechstörung (Dysarthrie): Nicht die Sprache ist schwierig, sondern das Sprechen an sich.
- Prototyp der ‚subkortikalen‘ Demenz (Störung der Exekutivfunktionen, Verlangsamung >> Gedächtnisstörungen)

Erkennung/Diagnose

- Charakteristisches klinisches Bild
- MRT: Schrumpfung des Mittelhirns (im bildgebenden Verfahren sind Muster zu erkennen, die an die Gestalt eines Kolibris bzw. der Micky-Maus erinnern)

Behandlungsmöglichkeiten

- Parkinson-Medikamente
- Physiotherapie

Thalamus-Infarkt (Durchblutungsbedingte Ursache)

Kurzbeschreibung

- Beispiel für Demenz durch Schädigung einer zentralen Schaltstelle
- Ursache ist der Verschluss von versorgenden Arterien

Besonderheiten

- Plötzlicher Beginn (‚über Nacht‘, andere Demenzen beginnen schleichend), Bewusstseinstörung
- Bleibende Störungen von exekutiven Funktionen, Lernen, Tempo und Aufmerksamkeit
- Verhaltensänderungen (Antriebslosigkeit, Reizbarkeit)

Erkennung/Diagnose

- MRT: Infarkt-Nachweis

Behandlungsmöglichkeiten

- Vorbeugung (Risiken wie Rauchen, Bluthochdruck, Herz-Kreislauf-Erkrankungen vermeiden)
- Von den Symptomen abhängig (z.B. Therapie von Sprach- oder Bewegungsstörungen)

Mehr wissen?

demenzwiki: [V wie Vaskuläre Demenz](#)



Normaldruck-Hydrozephalus (Mechanische Ursache)

Kurzbeschreibung

- Beispiel für eine potenziell rückbildungsfähige Demenz
- Ungleichgewicht zwischen Liquor-Produktion und Liquor-Abfluss (es wird im Gehirn mehr Gehirnflüssigkeit gebildet, als abfließen kann; das drückt auf das Gehirn)
- Schädigung der Nervenfasern in Hirnkammer-Nähe

Besonderheiten

- Gangstörung (kleinschrittig, haftend, unsicher); Starthemmung
- Harndrang, Harninkontinenz
- Störung von exekutiven Funktionen, Aufmerksamkeit, visuo-räumlichen Fähigkeiten
- Verminderter Antrieb; verlangsamtes Tempo

Erkennung/Diagnose

- MRT: hochgradige Erweiterung der Hirnkammern
- Besserung durch Liquor-Ablass-Versuch

Behandlungsmöglichkeiten

- Liquor-Drainage: Über eine Schlauchverbindung von Hirnkammern zur Bauchhöhle wird überschüssiges Liquor abgeleitet und damit der Druck entlastet

Chronische traumatische Enzephalopathie (Mechanische Ursache)

Kurzbeschreibung

- Kommt fast ausschließlich bei Sportler*innen vor (Football, Boxen, Fußball wegen Kopfbällen)
- Ursache sind wiederholte Schädel-Hirn-Traumen
- Auftreten von Symptomen nach Jahren bis Jahrzehnten
- Sich ausbreitende Ablagerungen von phosphoryliertem Tau-Protein
- Schädigung von Nervenzellfortsätzen, v. a. in der Umgebung von Gefäßen

Besonderheiten

- Drei Symptombereiche: Kognition, Verhalten, Motorik
- Kognition: Störungen von Aufmerksamkeit, Exekutivfunktionen, visuo-räumlichen Fähigkeiten, Sprache
- Verhalten: Aggressivität, Depression, Impulsivität, Wahngedanken, Suizidgefährdung
- Motorik: Störungen von Sprechen, Bewegungskoordination, Gang; Parkinson-Symptome

Erkennung/Diagnose

- Vorgeschichte (wiederholte Traumen), Symptome
- MRT: Schrumpfung des Stirn- und Schläfenlappens

Behandlungsmöglichkeiten

- Vorbeugung



Alzheimer Gesellschaft
Baden-Württemberg e.V.
Selbsthilfe Demenz

Mehr wissen?

Deutsche Alzheimer Gesellschaft: [Informationsblatt 25 | Chronische Traumatische Enzephalopathie \(CTE\)](#)

ZDF: [MAITHINK X – die Show | Kopfball – Hirnschäden durch \(Kinder-\) Fußball!](#)

Fragen?!

Gibt es Indizien, wer welche Demenzform bekommen könnte? Wer hat welches Risiko, an welcher Demenz zu erkranken?

Nein, Demenzen sind vor allem auch stark altersabhängig. Man kann nicht sagen: „Herr X. ist sehr introvertiert, der bekommt Demenz Y, Frau A. ist extrovertiert, die bekommt vermutlich Demenz B.“

*In Deutschland bekommen nur rund 30% der Patient*innen überhaupt eine Demenzdiagnose, d.h. 70% der Menschen werden überhaupt nicht diagnostiziert. Dies hat sich in den letzten 20 Jahren auch nicht geändert. Warum ist das so?*

Die in den Richtlinien für eine Erstdiagnose vorgeschriebene Kernspintomographie wird oft nicht durchgeführt, weil manche Ärzte/Ärztinnen das Bild haben: Verwirrt = im Alter normal = kann man ja sowieso nichts machen = da verschwende ich doch nicht mein Budget. Auch werden in der Hausarztpraxis formale Diagnosen vermieden, da die Demenz stigmabehaftet ist und man den/die Patient*in nicht vor den Kopf stoßen und verlieren will.

Im Idealfall sollte man zur diagnostischen Abklärung in eine Memory Klinik gehen, denn dort wird – anders als in der fachärztlichen Praxis – interdisziplinär gearbeitet (medizinische, therapeutische und sozialpädagogische Fachkräfte betrachten den Fall aus verschiedenen Perspektiven).

Für Laien ist es schwer einzuschätzen, ob und welche Demenz vorliegen könnte.

Müssen sie auch nicht erkennen. Aber es ist wichtig, für das Thema sensibel zu sein, zu wissen, dass Demenz nicht nur etwas mit Gedächtnisstörungen, sondern z.B. auch mit Verhaltensauffälligkeiten oder Sehstörungen zu tun haben kann, und das auch den Mediziner*innen mitzuteilen.

Wie bewege ich jemanden zum Arztbesuch, der Verhaltensauffälligkeiten zeigt, aber Angst vor einer Diagnose hat?

Niemand will krank sein, als Kranker gesehen werden, ausgeschlossen sein... Angehörige sollten sich nicht in die Rolle des Arztes begeben („Du hast die und die Symptome, Du hast bestimmt...“), sondern vermitteln „Du bist uns wichtig“, „Wir machen uns Sorgen“, „In Deinem Alter sollte man die Gesundheit generell überprüfen“, ohne ein bestimmtes Symptom zu benennen. Gegebenenfalls können vor dem Termin dem Arzt/der Ärztin Informationen gegeben werden.

Oliver König, Alzheimer Gesellschaft Baden-Württemberg e.V. | Selbsthilfe Demenz