



alzheimer  
nederland

# Frontotemporale dementie

- 
- 
- 

In 1892 beschreef de Duitse neuroloog en psychiater Arnold Pick een 71-jarige patiënt met een specifieke vorm van dementie. Later is deze ziekte naar Pick genoemd. De frontale (voorhoofds-)kwab en de temporale (slaap-)kwab van de hersenen bleken gekrompen. In deze hersendelen stierven de hersencellen af. De overgebleven hersencellen in de frontale en temporale kwabben waren ballonvormig en opgezwollen. Deze cellen worden 'pickcellen' genoemd. Bij de meeste gevallen van frontotemporale dementie ontbreken deze specifieke pickcellen. De term ziekte van Pick wordt daarom vaak vervangen door de meer algemene naam frontotemporale dementie (FTD).

## Ziektebeeld

Veranderingen in de voorhoofdskwab hebben invloed op de persoonlijkheid en het gedrag. Daarom staan bij deze vorm van dementie gedragsveranderingen op de voorgrond en vallen stoornissen in het denkvermogen pas later op.

- Ontremming. Dit is vaak het eerste verschijnsel en kan zich uiten in onaangepast gedrag.
- Verlies van initiatief.

- Minder aandacht voor persoonlijke hygiëne.
- Onverschilligheid.
- Onrust en ongedurigheid.
- Dwangmatig gedrag.

Veranderingen in de temporaalkwabben hebben vooral gevolgen voor taal en spraak:

- Moeite met het vinden van woorden. De patiënt gebruikt bijvoorbeeld steeds hetzelfde woord voor allerlei verschillende dingen.
- Moeite met het ordenen van losse woorden tot een zin.
- Blijven hangen bij een onderwerp (persevereren).
- Nazeggen, bijvoorbeeld als hem iets wordt gevraagd de vraag herhalen (echolalie).
- Binnen enkele jaren spreekt de patiënt helemaal niet meer.
- Het begrijpen van taal blijft over het algemeen lang gespaard.

## Wat gebeurt er in de hersenen?

De frontaalkwab is de regisseur van ons gedrag. Alle informatie komt hier binnen, er worden keuzes gemaakt en besluiten genomen, plannen gesmeed en gecoördineerd. Voorgenomen gedrag wordt getoetst aan normen en waarden. De

temporaalkwab speelt een rol in het reguleren van gedrag maar is vooral belangrijk voor taal en spraak.

Frontotemporale dementie is het gevolg van het afsterven van hersencellen in de frontaalkwab en de temporale kwab van de hersenen. Enkele erfelijke vormen van FTD worden veroorzaakt door een defect gen op chromosoom 17. Door dit gendefect functioneert het tau-eiwit, dat een rol speelt in het transport van stoffen in de hersencel, niet goed meer. Hierdoor sterft de hersencel uiteindelijk af.

### **Erfelijkheid**

De meeste gevallen van frontotemporale dementie ontstaan niet door erfelijke afwijkingen. In 25 tot 40% van de gevallen is er wel een erfelijke oorzaak. Deze vorm van FTD is autosomaal dominant. Dit betekent dat als één van de ouders deze ziekte heeft, de kans vijftig procent is dat een kind deze ziekte ook zal krijgen.

#### *Erfelijkheidsonderzoek*

Families met frontotemporale dementie kunnen getest worden op het voorkomen van een afwijking in twee genen op chromosoom 17. Als er bij erfelijkheidsonderzoek geen afwijking wordt gevonden in deze genen, kan de ziekte nog steeds een erfelijk karakter hebben. Ook andere, nog niet ontdekte genen kunnen de ziekte veroorzaken.

Erfelijkheidsonderzoek heeft alleen zin als meerdere mensen in de familie op relatief jonge leeftijd aan dementie lijden of hebben geleden. Anders is er zeer waarschijnlijk geen sprake van een erfelijke vorm.

Ook bij andere (gezonde) mensen in de familie kan bepaald worden of ze drager zijn van deze afwijking. Zo ja, dan hebben zij een grotere kans op dementie. Het testen van een gezond familielid wordt alleen overwogen als er bij de patiënt al een genetisch defect is gevonden. De gevolgen van dit soort onderzoek zijn zeer ingrijpend. Voordat zulk onderzoek gedaan wordt, zal een klinisch geneticus de voor- en

nadelen toelichten. De huisarts kan u verwijzen.

### **Behandeling**

Voor frontotemporale dementie bestaat geen genezende behandeling. Maar bepaalde verschijnselen, vooral de veranderingen in het gedrag, kunnen wel met medicijnen worden behandeld. Deze middelen helpen niet tegen de dementie zelf, maar verminderen of onderdrukken de verschijnselen daarvan. Uiteraard kunnen dergelijke medicijnen alleen door een arts worden voorgeschreven. Medische zorg is ook van belang bij het optimaal houden van de lichamelijke conditie, het geestelijk en lichamelijk actief zijn, een goede voeding en het opsporen en tijdig behandelen van eventuele bijkomende aandoeningen.