FRONTOTEMPORALE DEMENTIE

De term frontotemporale dementie omvat verschillende neurodegeneratieve aandoeningen die vooral gekenmerkt worden door gedragsstoornissen en, afhankelijk van het subtype, taalstoornissen. Er zijn drie subtypes: de gewone frontotemporale dementie, die hier wordt besproken, primaire progressieve afasie en semantische dementie. Die laatste twee komen in een andere praktische fiche aan bod.

Wat is frontotemporale dementie?

Frontotemporale dementie verwijst naar neurodegeneratieve aandoeningen waarbij de frontale en/of temporale hersenkwabben geleidelijk en onvermijdelijk achteruitgaan. Eenvoudig gezegd zijn de frontale kwabben, aan de voorkant van de hersenen, de zetel van de uitvoerende functies. Die stellen ons in staat te redeneren, met abstracte ideeën om te gaan, taken te plannen enz. Ze spelen ook een rol bij het regelen van emoties en bij de persoonlijkheid.

De temporale kwabben, aan de zijkanten in het onderste deel van de hersenen, zijn vooral betrokken bij taal.

Frontotemporale dementie uit zich voornamelijk in gedragsstoornissen, zoals ontremming en agressiviteit, en in een verandering van de persoonlijkheid.

Oorzaken

Men weet dat de beschadiging van zenuwcellen in de meeste gevallen samenhangt met een abnormale ophoping van bepaalde eiwitten in die cellen. De oorzaak van deze ophoping is nog onbekend en wordt onderzocht.

Bij deze vorm van dementie zijn familiale vormen niet zeldzaam. Ongeveer 50% van de patiënten met FTD heeft een familiegeschiedenis van de ziekte, wat op een genetische oorzaak wijst. Meer dan twintig genen met mutaties zijn in verband gebracht met familiale vormen van frontotemporale dementie.

Wie wordt getroffen en hoe verloopt de ziekte?

Frontotemporale dementie (FTD) lijkt mannen en vrouwen even vaak te treffen en zou volgens Association France - DFT 10 tot 20% van alle gevallen van dementie vertegenwoordigen. Het is een van de belangrijkste oorzaken van degeneratieve dementie na de ziekte van Alzheimer en Lewy-bodydementie. De ziekte begint gemiddeld tussen 51 en 58 jaar en komt minder vaak voor na 70 jaar.

Het verloop verschilt sterk, met een gemiddelde duur van ongeveer tien jaar. Het begin is sluipend en de achteruitgang langzaam; een plotseling begin doet aan andere diagnoses denken. In het vroege stadium onderscheidt FTD zich van bijvoorbeeld de ziekte van Alzheimer door de afwezigheid van desoriëntatie en geheugenstoornissen. Gedragsstoornissen en psychiatrische verschijnselen zijn daarentegen doorgaans al vroeg aanwezig. In de ernstigere stadia van FTD kunnen ook geheugenproblemen en verwardheid optreden.

© All rights reserved

Welke symptomen?

- Gedragssymptomen: ontremming met ongepast gedrag of ongepaste uitspraken, obsessies, ongebruikelijk eetgedrag zoals boulimie, moeite met het uitvoeren van taken, weinig tolerantie voor frustratie, een onweerstaanbare drang om alle voorwerpen binnen handbereik te gebruiken, herhaalde bewegingen, agressiviteit, geweld, onverschilligheid, zich terugtrekken, slechte hygiëne, doelloos kilometers lopen, verlies van motivatie en initiatief, incontinentie, moeite met geldbeheer enz. Het meest waargenomen symptoom is een verlies van belangstelling voor dagelijkse activiteiten en voor de affectieve band met naasten.
- Taalsymptomen: meestal wordt logorroe, of een ongeremde woordenstroom, waargenomen. Met de tijd kan het taalgebruik afnemen en kunnen echolalie en stereotiepe verbale uitingen ontstaan.
- Cognitieve symptomen: het abstract denken, de uitvoerende functies zoals plannen en redeneren, en de aandacht worden aangetast. Ook het geheugen kan worden aangetast, maar minder dan bij de ziekte van Alzheimer. Vooral het ophalen van informatie wordt getroffen, niet het opslaan ervan.

Diagnose

De diagnose kan vrij gemakkelijk worden gesteld vanaf het moment dat de patiënt in de spreekkamer verschijnt. De patiënt vertoont vaak gedrag dat als « sociaal afwijkend » wordt beschouwd, zoals zonder toestemming papieren op het bureau lezen, binnenkomen voordat hij of zij wordt uitgenodigd, of zonder omwegen over intieme zaken praten…

Neuropsychologisch onderzoek zal moeilijkheden met de uitvoerende functies en de aandacht aan het licht brengen.

Een MRI kan een contrast aantonen tussen atrofie van de frontale en/of temporale gebieden en het behoud van de achterste hersengebieden.

Behandeling en doeltreffendheid

Er bestaat geen medicamenteuze behandeling die FTD kan genezen of de onvermijdelijke achteruitgang kan vertragen. Medicijnen richten zich eerder op het regelen van de symptomen en het bieden van enig comfort, bijvoorbeeld door angst te verminderen, onrust te kalmeren of het slapen te ondersteunen.

Logopedische begeleiding kan helpen de taal tijdelijk te behouden en het ontstaan van slikproblemen uit te stellen. Ook neuropsychologische, ergotherapeutische en neurologische opvolging blijven belangrijk.

Doorgaans beseft iemand met FTD de eigen stoornissen niet goed. Psychologische ondersteuning voor de familie en de omgeving is daarentegen waardevol, omdat deze aandoening het leven van naasten ingrijpend verandert. Een goed begrip van de ziekte en van de stappen waarop men zich kan voorbereiden, helpt eveneens om er rustiger mee om te gaan.

Aanvullende informatie

- www.orpha.net
- www.france-dft.org

© All rights reserved