



Sinikka Gusset-Bährer

Demenz bei geistiger Behinderung

3. Auflage

EV reinhardt

Sinikka Gusset-Bährer

Demenz bei geistiger Behinderung

3., aktualisierte und erweiterte Auflage

Ernst Reinhardt Verlag München

Dr. phil. *Sinikka Gusset-Bährer*, Psych. (lic.phil. I), Dipl.-Gerontologin, M. A. Erwachsenenbildung, Bensheim, Dozentin in der Fort- und Weiterbildung zum Thema Alter(n), unterstützt außerdem als Beraterin Einrichtungen zu gerontologischen Fragestellungen.

Dieses Buch entstand in Kooperation mit der Bundesvereinigung Lebenshilfe für Menschen mit geistiger Behinderung e.V.

Hinweis: Soweit in diesem Werk eine Dosierung, Applikation oder Behandlungsweise erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass die Autorin große Sorgfalt darauf verwendet hat, dass diese Angabe dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes entspricht. Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen oder sonstige Behandlungsempfehlungen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. – Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnungen nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

ISBN 978-3-497-02780-4 (Print)

ISBN 978-3-497-60687-0 (PDF)

3., aktualisierte und erweiterte Auflage

© 2018 by Ernst Reinhardt, GmbH & Co KG, Verlag, München

Dieses Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne schriftliche Zustimmung der Ernst Reinhardt GmbH & Co KG, München, unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen in andere Sprachen, Mikroverfilmungen und für die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Printed in Germany

Titelfoto: Hans D. Beyer, Berlin

Satz: ew print & medien service gmbh, Würzburg

Ernst Reinhardt Verlag, Kemnatenstr. 46, D-80639 München

Net: www.reinhardt-verlag.de E-Mail: info@reinhardt-verlag.de

Inhalt

1	Einleitung	11
2	Formen von Demenzerkrankungen und ihre diagnostischen Kriterien	14
2.1	Syndromdefinition Demenz	14
2.2	Kriterien einer Demenzerkrankung und Formen	15
2.2.1	Demenz vom Alzheimer-Typ	16
2.2.2	Vaskuläre Demenzen	20
2.2.3	Gemischte Demenz	24
2.2.4	Frontotemporale Lobärdegenerationen	25
2.2.5	Lewy-Körperchen-Demenz	28
2.2.6	Demenz bei primärem Parkinson-Syndrom	32
2.2.7	Sekundäre Demenzen	35
2.3	Stadien der Demenzerkrankungen	35
2.4	Häufigkeit von Demenzerkrankungen	37
2.4.1	Inzidenz und Prävalenz von Demenzerkrankungen in der Allgemeinbevölkerung	37
2.4.2	Inzidenz und Prävalenz von Demenzerkrankungen bei geistiger Behinderung	39
2.5	Die Demenz vom Alzheimer-Typ bei Personen mit Down-Syndrom	41
2.6	Weitere Risikofaktoren und Schutzfaktoren bei einer Demenzerkrankung	44
2.7	Zusammenfassung	47
3	Symptome von Demenzerkrankungen bei Menschen mit geistiger Behinderung	49
3.1	Frühe Symptome einer Demenzerkrankung bei Personen mit Down-Syndrom	49
3.2	Symptome der Demenzerkrankung im mittleren und späten Stadium bei Personen mit Down-Syndrom	56
3.3	Leichte kognitive Störungen („mild cognitive impairment“) bei Menschen mit Down-Syndrom	58
3.4	Anzeichen einer Demenzerkrankung bei Menschen mit geistiger Behinderung ohne Down-Syndrom	58
3.5	Zusammenfassung	59

4	Die Diagnose einer Demenzerkrankung bei Menschen mit geistiger Behinderung	60
4.1	Die S3-Leitlinie „Demenzen“	60
4.1.1	Anamnese	61
4.1.2	Körperliche und psychopathologische Untersuchung	62
4.1.3	Kognitiver Kurztest (Screening-Verfahren)	63
4.1.4	Neuropsychologische Diagnostik	64
4.1.5	Erkennen von Einschränkungen in alltagsbezogenen Fähigkeiten sowie psychischer Symptome und Verhaltenssymptome	64
4.1.6	Labordiagnostik	65
4.1.7	Liquordiagnostik	66
4.1.8	Bildgebende Verfahren	66
4.1.9	Elektroenzephalographie (EEG)	67
4.1.10	Sonographie der gehirnversorgenden Gefäße	68
4.1.11	Genetische Diagnostik bei familiären Demenzerkrankungen	68
4.2	Die Anwendung der S3-Leitlinie „Demenzen“ auf die Diagnose Demenz bei Menschen mit geistiger Behinderung	68
4.2.1	Zur Anamnese	70
4.2.2	Zur körperlichen, neurologischen und psychopathologischen Untersuchung	71
4.2.3	Zum kognitiven Kurztest (Screening-Verfahren) und zur neuropsychologischen Diagnostik	72
4.2.4	Zum Erkennen von Einschränkungen in alltagsbezogenen Fähigkeiten sowie psychischer Symptome und Verhaltenssymptome	74
4.2.5	Zu den bildgebenden Verfahren	78
4.2.6	Zur genetischen Diagnostik bei familiären Demenzerkrankungen	78
4.3	Die Bedeutung einer formalen Diagnose	80
4.4	Zusammenfassung	82
5	Wie eine Demenzerkrankung erlebt wird	83
5.1	Das Erleben der Demenzerkrankung durch Demenzkranke mit geistiger Behinderung	83
5.2	Das Erleben der Demenzerkrankung durch Mitbewohner ..	87

5.3	Das Erleben der Demenzerkrankung durch Mitarbeiter in Wohnformen.	93
5.3.1	Das Rahmenmodell von McCarron und McCallion zur Belastung von Mitarbeitern in Wohnformen.	94
5.3.2	Fachwissen als moderierende Variable	100
5.4	Das Erleben der Demenzerkrankung durch pflegende Angehörige.	102
5.5	Zusammenfassung.	105
6	Lebensort und Lebensqualität von demenzkranken Menschen mit geistiger Behinderung.	107
6.1	Demenzkranken Menschen mit geistiger Behinderung bei Angehörigen.	108
6.2	Demenzkranken Menschen mit geistiger Behinderung in Wohnformen der Behindertenhilfe.	109
6.3	Angebote für Menschen mit einer Demenzerkrankung vonseiten der Altenhilfe	112
6.3.1	Ambulante Angebote der Altenhilfe.	112
6.3.2	Teilstationäre Angebote der Altenhilfe.	114
6.3.3	Stationäre Angebote der Altenhilfe.	115
6.3.4	Weitere Angebote	116
6.3.5	Zur Finanzierung dieser Angebote.	116
6.4	Verbleib des demenzkranken Bewohners an seinem Lebensort.	117
6.4.1	Verbleib in der voll- oder teilstationären Wohnform	117
6.4.2	Verbleib im ambulant betreuten Wohnen.	120
6.5	Zwei Modelle zur Betreuung von Demenzkranken mit geistiger Behinderung	121
6.5.1	Das „Alzheimer-Projekt“ in Massachusetts als frühes Modell für die Betreuung von Demenzkranken in teilstationären Wohnformen	121
6.5.2	Die ambulant betreute Wohngemeinschaft für Demenzkranken mit geistiger Behinderung in Hamburg	123
6.6	Umzug eines demenzkranken Bewohners in eine Pflegeeinrichtung	126
6.6.1	Aufenthalt im Akutkrankenhaus.	126

6.6.2	Umzug in ein Altenpflegeheim	127
6.7	Lebensqualität von Menschen mit einer Demenzerkrankung	128
6.8	Zusammenfassung.	132
7	Milieuthherapie – Gestaltung der baulichen, organisatorischen und psychosozialen Umwelt für Demenzkranke	134
7.1	Aspekte der räumlichen Umwelt	135
7.1.1	Erhöhung der Sicherheit	135
7.1.2	Beeinflussung der Wahrnehmung	137
7.1.3	Erleichterte Orientierung.	143
7.1.4	Förderung von Bewegung und Beschäftigung.	144
7.2	Aspekte der organisatorischen Umwelt	147
7.2.1	Organisatorische Strukturierung des Tages und der Nacht.	147
7.2.2	Inhaltliche Strukturierung des Tages	149
7.3	Aspekte der psychosozialen Umwelt	157
7.3.1	Soziale Kompetenz von Mitarbeitern als Ressource.	157
7.3.2	Kommunikation	159
7.3.3	Positive und wertschätzende Zugewandtheit	169
7.3.4	Erinnerungspflege.	172
7.3.5	Prä-Therapie	179
7.3.6	Berührung	181
7.3.7	Basale Stimulation.	182
7.3.8	Multisensorische Stimulation (Snoezelen)	183
7.4	Zusammenfassung.	184
8	Therapeutische Ansätze bei Demenzerkrankungen	186
8.1	Ergotherapie	186
8.2	Musiktherapie	187
8.3	Verhaltenstherapeutische Ansätze.	189
8.4	Medikamentöse Therapie bei Demenzerkrankungen	191
8.4.1	Medikamentöse Behandlung bei älteren und alten Menschen	191
8.4.2	Medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen.	192
8.5	Zusammenfassung.	200

9	Pflege und Palliative Care bei Demenzerkrankungen	201
9.1	Allgemeine Verschlechterung des Gesundheitszustands	201
9.2	Schmerzen	204
9.3	Schluckstörungen	207
9.4	Palliative Care und Sterbebegleitung als Teil von Palliative Care	210
9.5	Zusammenfassung.	220
10	Aufbau einer Versorgungsstruktur für Demenzranke mit geistiger Behinderung	221
10.1	Bewertung der Betreuung und Pflege durch Dementia Care Mapping	221
10.2	Ausblick.	223
	Literatur	226
	Sachregister	251

1 Einleitung

Frau A. und der Verlauf ihrer Demenzerkrankung

Frau A., eine freundliche und hilfsbereite Frau mit Down-Syndrom, konnte lesen, ein bisschen rechnen und schreiben. Sie war verhältnismäßig selbstständig und nutzte die öffentlichen Verkehrsmittel selbständig. Frau A. lebte in einem Wohnheim und arbeitete in einer Werkstatt für behinderte Menschen (WfbM).

Als Frau A. 40 Jahre alt war, begann sie sich zu verändern. Die Mitarbeiter im Wohnheim berichteten, dass sie sich sozial zurückzöge, viel Zeit für die Erledigung von Aufgaben benötigte sowie passiv-aggressives Verhalten zeigte. Frau A. versteckte sich beispielsweise unter dem Tisch oder zerschnitt ihre Kleidung. Als sie 45 Jahre alt war, zog sie sich noch stärker von anderen zurück. Sie wurde beim Ladendiebstahl erwischt, und ihr Essverhalten hatte sich verändert: Nachts aß sie heimlich und hielt stur an bestimmten Nahrungsmitteln fest. Die Mitarbeiter hielten diese Veränderungen als charakteristisch für ihre exzentrische Persönlichkeit. Für den Neurologen waren diese Veränderungen zu wenig ausgeprägt, um die Diagnose Demenz stellen zu können. Als Frau A. 48 Jahre alt war, verirrte sie sich mehrmals in der Nachbarschaft, benutzte Speiseöl als Reinigungsmittel und warf ihr Blutdruckmessgerät in die Mülltonne. Die öffentlichen Verkehrsmittel konnte sie nicht mehr alleine nutzen. In Gruppensituationen sonderte sie sich ab, spielte mit ihren Fingern und schien nicht wahrzunehmen, was um sie herum geschah. Die Mitarbeiter waren nicht sicher, ob Frau A. lediglich vorgab, nicht wahrzunehmen, was um sie herum passierte, oder ob sie tatsächlich desorientiert war. Schließlich wurde bei Frau A. eine Demenz vom Alzheimer-Typ diagnostiziert, und zwar in einem mittleren Stadium.

Rückblickend schien ihr Verhalten in den letzten Jahren auf eine Demenzerkrankung hinzuweisen. Ihr Umfeld versuchte nach der Diagnose, sich an ihre Bedürfnisse anzupassen und sie stärker zu unterstützen. Die Verwirrtheit und Vergesslichkeit von Frau A. nahmen zu. Gewohnte Tätigkeiten konnte sie immer weniger alleine ausführen. Mit 52 Jahren benötigte sie Unterstützung beim Anziehen, bei der Regulierung der Wassertemperatur beim Baden und beim Erledigen ihrer Aufgaben im Haushalt. Die nächsten Jahre kam Frau A. mit dieser Unterstützung gut zurecht. Mit 55 Jahren befand sich Frau A. in einem fortgeschrittenen Stadium der Demenz. Sie war völlig abhängig von ihren Bezugspersonen und hatte epileptische Anfälle. Da sie immer mehr Pflege benötigte, zog sie in eine Pflegeeinrichtung für Demenzkranke um. Ihre Angehörigen und Bezugspersonen erkannte sie nicht mehr. Im Alter von 57 Jahren starb sie. Eine Untersuchung des Gehirns nach ihrem Tod bestätigte die Diagnose Demenz vom Alzheimer-Typ (Devenny et al. 2005).

So wie Frau A. geht es auch anderen Menschen: Sie erkranken an einer Demenz. Aufgrund ihrer geistigen Behinderung fällt es Frau A. und auch ihrem Umfeld jedoch schwer, die Erkrankung zu erkennen und angemessen damit umzugehen: Die Mitarbeiter im Wohnheim, in dem sie lebt, nehmen ihre Veränderungen zwar wahr, können diese aber nicht als Symptome einer Demenzerkrankung einordnen. Und aus Sicht des Neurologen präsentieren sich diese Veränderungen zu wenig deutlich, um sie als Symptome einer Demenzerkrankung werten zu können.

Da mit zunehmendem Lebensalter das Risiko ansteigt, an einer Demenz zu erkranken, werden in den nächsten Jahren viele Menschen mit geistiger Behinderung an einer Demenz erkranken. Denn Menschen mit geistiger Behinderung erreichen heute aufgrund der besseren generellen und medizinischen Versorgung ein höheres Lebensalter. Vor allem Personen mit Down-Syndrom haben von der Entdeckung der Antibiotika und der Entwicklung der modernen Herzchirurgie profitiert. Es häufen sich Berichte über Menschen mit Down-Syndrom, die über 70 Jahre oder sogar über 80 Jahre alt sind. Ihre Lebenserwartung wird auch in Zukunft ansteigen (Krinsky-McHale et al. 2008; Larsen/Kirkevold 2008; Braddock et al. 2004).

In Deutschland fehlen jedoch vielerorts Experten und Versorgungsstrukturen für demenzkranke Menschen mit geistiger Behinderung, die eine frühe Diagnose und eine angemessene Versorgung von Demenzkranken mit geistiger Behinderung gewährleisten können. Solche Versorgungsstrukturen müssen vielfältig gestaltet werden. Auch wenn die medizinische und pflegerische Versorgung mit Fortschreiten der Erkrankung an Bedeutung gewinnt, darf man sich bei ihrer Entwicklung nicht auf medizinische Aspekte beschränken. Gerade bei Demenzerkrankungen spielen die soziale Umgebung und die psychischen Aspekte eine wichtige Rolle. Der Demenzkranke sollte seine Identität auch in der schwierigen Situation, mit einer Demenzerkrankung leben zu müssen, erhalten können. Bis zum Ende seines Lebens ist es für ihn wichtig, nicht nur medizinisch und pflegerisch angemessen versorgt zu werden. Er muss sich mit Dingen beschäftigen können, die ihm wichtig sind, Erfolgserlebnisse haben, Wertschätzung und Anerkennung erfahren und in Beziehung zu anderen Menschen stehen.

In diesem Buch werden häufige Formen von Demenzerkrankungen (Kap. 2), ihre Symptome (Kap. 3) und die Diagnosestellung einer Demenzerkrankung bei Menschen mit geistiger Behinderung (Kap. 4) dargestellt. Es wird auf das Erleben der Demenzerkrankung durch Demenzkranke mit geistiger Behinderung, durch Mitbewohner, Mitarbeiter und Angehörige eingegangen (Kap. 5). Der Lebensort des Demenzkranken und seine Lebensqualität stehen im 6. Kapitel im Mittelpunkt. Möglichkeiten, die Umwelt an die Bedürfnisse von Demenzkranken anzupassen, werden am Beispiel der Milieuthherapie dargestellt (Kap. 7) gefolgt von therapeu-

tischen Ansätzen (Kap. 8). Pflege und Palliative Care werden im 9. Kapitel thematisiert. Das letzte Kapitel befasst sich mit der Bewertung der Betreuung und Pflege von Demenzkranken mit geistiger Behinderung und der Entwicklung einer Versorgungsstruktur für Menschen mit geistiger Behinderung und Demenz in Deutschland. Die meisten Fallbeispiele in diesem Buch stammen aus der Fachliteratur, einige basieren auf den Erfahrungen der Autorin. In den Fallbeispielen werden die Personen, um die es geht, mit erfundenen Namens Kürzeln bezeichnet.

Zur besseren Lesbarkeit wurde im Text auf die weibliche Form verzichtet. Natürlich sind stets beide Geschlechter gemeint.

2 Formen von Demenzerkrankungen und ihre diagnostischen Kriterien

2.1 Syndromdefinition Demenz

Zur Diagnose einer Demenzerkrankung bei Menschen mit geistiger Behinderung wird die Klassifikation gemäß ICD-10 empfohlen. ICD-10 bedeutet International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10. Version, und wird von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) herausgegeben.

Die Kriterien der ICD-10 legen mehr Wert auf nonkognitive Aspekte der Demenzerkrankung, wie beispielsweise emotionale Labilität, Irritiertheit und Apathie, während die im DSM-IV (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders) dargestellten Kriterien sich stärker auf kognitive Bereiche stützen. Die nonkognitiven Aspekte lassen sich bei Menschen mit geistiger Behinderung besser beobachten, auch bei Personen mit schweren kognitiven Beeinträchtigungen. Auch in Anbetracht der Forschungsergebnisse, dass bei Personen mit Down-Syndrom und auch Menschen mit einer schweren geistigen Behinderung zu Beginn einer Demenzerkrankung die Verluste von praktischen Fähigkeiten im Vordergrund stehen können und nicht die Gedächtnisstörungen (s. Kap. 3.1), scheinen die Kriterien der ICD-10 geeigneter zu sein (Dilling/Freyberger 2010; Haveman 2005).

Die ICD-10 definiert *Demenz* als ein Syndrom, das die Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Krankheit des Gehirns ist. Bei einem *Syndrom* liegen gleichzeitig verschiedene Symptome vor, deren ursächlicher Zusammenhang mehr oder weniger bekannt ist oder vermutet werden kann. Allerdings ist die Entstehung und Entwicklung unbekannt. Das Demenzsyndrom tritt auf bei der Alzheimer-Krankheit, bei zerebrovaskulären Störungen sowie bei anderen Zustandsbildern, die das Gehirn primär (direkt) oder sekundär (indirekt) betreffen.

Bei dieser Störung des Gehirns sind viele höhere kortikale, also in der Gehirnrinde liegende oder davon ausgehende Funktionen gestört, einschließlich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache, Sprechen und Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung. Veränderungen der emotionalen Kontrolle, des Sozialverhaltens oder der Motivation begleiten normalerweise diese kognitiven Beeinträchtigungen. Es kann jedoch sein, dass diese Veränderungen bereits vor den kognitiven Beeinträchtigungen auftreten.

Die kognitiven Störungen können als *Kernsymptome* bezeichnet werden, die Veränderungen der emotionalen Kontrolle, des Sozialverhaltens oder

der Motivation als nonkognitive Symptome. Diese nonkognitiven Symptome, die durch Veränderungen im Erleben und Verhalten charakterisiert sind, werden auch als psychiatrische Symptome oder psychopathologische Symptome bezeichnet. Die S3-Leitlinie „Demenzen“, die von der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie, Psychotherapie und Nervenheilkunde (DGPPN) und der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) 2016 herausgegeben wurde (s. Kap. 4.1), benutzt den Begriff der *psychischen und Verhaltenssymptome*, da in der angloamerikanischen Literatur der Begriff „Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia“ (BPSD) verwendet wird (DGPPN/DGN 2016, 67). Diese Symptome können auf ein verändertes psychisches Erleben zurückgeführt werden. Beispiele für psychische Symptome sind Angst oder Depression, Beispiele für Verhaltenssymptome sind Aggressivität, Apathie oder zielloses Herumwandern. Sie treten je nach Erkranktem und je nach Krankheitsphase unterschiedlich häufig, intensiv und lang auf. Und sie werden vom sozialen Umfeld des Erkrankten unterschiedlich belastend erlebt.

Psychische und Verhaltenssymptome entstehen multifaktoriell. Dies bedeutet, sie werden durch mehrere, meist in Wechselwirkung zueinander stehende Faktoren beeinflusst und verursacht. Die Basis dieser Symptome ist die veränderte Gehirnstruktur und Gehirnfunktion, die zu einer erhöhten Vulnerabilität (Verletzlichkeit) führt. Diese erhöhte Verletzlichkeit kann unter bestimmten Umgebungsbedingungen und Umwelteinflüssen zu einem veränderten psychischen Erleben oder Verhalten des Demenzkranken führen. Eine ungünstige Kommunikation oder eine Veränderung in der Umgebung kann beim Demenzkranken aggressives Verhalten oder Angst auslösen. Aber auch körperliche Empfindungen, wie z. B. Schmerzen, können solche Symptome verursachen. Bei einer Demenz ist das Bewusstsein nicht getrübt. Die Sinne funktionieren im für die Person üblichen Rahmen.

Damit die Diagnose Demenz gestellt werden kann, müssen die Symptome nach ICD-10 mindestens sechs Monate lang vorhanden sein. Bei Menschen mit geistiger Behinderung wird jedoch empfohlen, aufgrund der hohen Variabilität in der kognitiven Leistungsfähigkeit die Diagnose Demenz erst dann zu stellen, wenn die Symptome deutlich länger als sechs Monate vorhanden gewesen sind (Aylward et al. 1995).

2.2 Kriterien einer Demenzerkrankung und Formen

In der ICD-10 werden die Demenzen anhand ihrer klinischen Symptomatik unterschieden in Demenz bei Alzheimer-Krankheit (F00), vaskuläre Demenz (F01), Demenz bei sonstigen andernorts klassifizierten Krankheiten (F02) sowie nicht näher bezeichnete Demenz (F03). Der Buchstabe

F kennzeichnet die psychischen und Verhaltensstörungen. Zusätzlich zu den Kriterien der ICD-10 existieren weitere Kriterien, welche auf der Basis aktueller Forschungsergebnisse die einzelnen Syndrome genauer beschreiben.

2.2.1 Demenz vom Alzheimer-Typ

Die *Alzheimer-Krankheit* ist gemäß der ICD-10 eine primär degenerative zerebrale Krankheit, also eine Krankheit, bei der das Gehirn abbaut. Ihre Ätiologie (Ursache) ist noch unbekannt und sie weist charakteristische neuropathologische und neurochemische Merkmale auf. Die Alzheimer-Krankheit beginnt meist schleichend. Sie entwickelt sich langsam, aber stetig über eine Dauer von mehreren Jahren.

Ein typisches Merkmal der Alzheimer-Krankheit sind die *amyloiden Plaques*. Sie häufen sich zwischen den Zellen im Gehirn an und auch in den Wänden der Blutgefäße im Gehirn. Diese Plaques bestehen aus Beta-Amyloid. Dies ist ein Fragment eines Proteins, das aus einem größeren Protein herausgeschnitten wird. Dieses größere Protein wird als Amyloid-Vorläufer-Protein (APP) bezeichnet. Ist das Gehirn gesund, werden diese Fragmente abgebaut. Bei der Alzheimer-Krankheit jedoch häufen sich diese Fragmente an und werden zu harten, unauflösbaren Plaques. Ein weiteres Kennzeichen der Alzheimer-Krankheit sind die *Neurofibrillen-Knäuel*. Diese Neurofibrillen-Knäuel bestehen aus Fasern, die sich in den Hirnzellen befinden und überwiegend aus dem sog. *Tau-Protein* bestehen. Das Tau-Protein formt Teile einer Struktur, die man Mikro-Tubuli, also Röhrrchen, nennt. Diese Mikro-Tubuli spielen eine wichtige Rolle beim Transport von Nährstoffen und anderen wichtigen Substanzen von einem Teil der Nervenzelle zu einem anderen. Das Tau-Protein ist jedoch bei der Alzheimer-Krankheit ebenfalls verändert, so dass die Mikro-Tubuli zusammenfallen. Diese neurofibrilläre Degeneration führt zu Beeinträchtigungen im Funktionsbereich der Nervenzellen und möglicherweise zum Zelltod.

Bei der Alzheimer-Demenz sterben die Nervenzellen in der Hirnrinde, also der äußersten Schicht des Großhirns, und auch in tieferliegenden Regionen ab. Durch den Untergang der Nervenzellen wird auch die Produktion des Transmitters (Botenstoffes) *Acetylcholin*, der in den Nervenzellen gebildet wird, weniger. Bei fortschreitender Alzheimer-Demenz geht das Hirngewebe zurück. Die sog. Sulci, also die Rillen oder Furchen im Gehirn, erweitern sich, während die Gyri, also die Falten an der Hirnoberfläche, schrumpfen. Die Kammern (Ventrikel) im Inneren des Gehirns, welche die Gehirn-Rückenmarksflüssigkeit (Liquor) enthalten, werden größer.

Grundsätzlich werden zwei Formen der Alzheimer-Demenz unterschieden: die *späte Form* der Alzheimer-Demenz, die erst nach dem 65. Lebensjahr auftritt (im ICD-10: F00.1), und die *frühe Form* der Alzheimer-Demenz, die vor dem 65. Lebensjahr festzustellen ist (im ICD-10: F00.0). Bei dieser frühen Form der Alzheimer-Demenz verschlechtert sich der Zustand der erkrankten Person verhältnismäßig schnell und es sind genetische autosomal-dominante Varianten der Alzheimer-Demenz bekannt. Diese Varianten führen dazu, dass sich besonders große Mengen von Beta-Amyloid-Peptiden im Gehirn ansammeln. Dies scheint zu einem Anteil von schätzungsweise 30% an der Entstehung der Alzheimer-Demenz beizutragen. Die erst später auftretende Alzheimer-Demenz schreitet deutlich langsamer voran. Gedächtnisstörungen stehen als Hauptmerkmal im Vordergrund. Neben diesen beiden Formen der Alzheimer-Demenz wird noch eine dritte Form unterschieden, die *atypische* oder *gemischte Demenz*. Bei dieser zeigen Betroffene eine Mischung der Alzheimer-Demenz und der vaskulären Demenz (im ICD-10: F00.2; s. Kap. 2.2.3).

Die Diagnose „Demenz vom Alzheimer-Typ“ ist nicht einfach zu stellen. Es handelt sich dabei um eine Ausschlussdiagnose. Dies bedeutet, dass a) die für eine Demenz typischen Symptome vorliegen müssen, b) der Beginn der Erkrankung allmählich vor sich geht und der allgemeine Zustand sich fortschreitend verschlechtert und c) spezifische Ursachen durch Anamnese, Untersuchungen und Laborbefunde ausgeschlossen werden müssen (s. Kap. 4.1). Sind diese Bedingungen erfüllt, handelt es sich mit hoher Sicherheit um eine Demenz vom Alzheimer-Typ. Eine *sichere Alzheimer-Demenz* kann erst nach dem Tod durch eine Autopsie festgestellt werden, und zwar anhand der für eine Alzheimer-Demenz typischen Veränderungen im Gehirn. Man unterscheidet deshalb zwischen einer *sicheren*, einer *wahrscheinlichen* und einer *möglichen* Alzheimer-Demenz.

Eine internationale Arbeitsgruppe (International Working Group, IWG) schlägt die folgenden Kriterien für eine Demenz vom Alzheimer-Typ vor (Dubois et al. 2014):

Kasten 2.1: Kriterien für die typische und atypische Alzheimer-Krankheit der IWG

Typische Alzheimer-Krankheit (A plus B in jedem Stadium – IWG-2-Kriterien)

- A** Spezifische klinische Erscheinungsform
- Es liegt eine frühe und deutliche episodische Gedächtnisstörung vor, die isoliert auftritt oder in Verbindung mit Beeinträchtigungen in anderen kognitiven oder Verhaltensbereichen.
 - Diese Gedächtnisstörung schreitet langsam voran, besteht seit mindestens sechs Monaten und wird von der betroffenen Person oder einer anderen Person beschrieben.
 - Es liegt ein objektiver Nachweis vor, dass die Gedächtnisstörung typisch ist für Einschränkungen in der Funktion des Hippocampus. Der Hippocampus ist für den Transfer von Gedächtnisinhalten aus dem Kurzzeitgedächtnis ins Langzeitgedächtnis zuständig. Dieser Nachweis kann das Testergebnis in einem Test der episodischen Gedächtnisleistung sein, mit dem die Funktionen des Hippocampus erfasst werden (z.B. cued recall mit kontrollierter Enkodierungsphase).
- B** Nachweise für die Pathologie der Alzheimer-Krankheit (eines der folgenden Kriterien)
- Das A β ₄₂ im Liquor ist erniedrigt und das Tau-Protein bzw. phosphorylierte Tau-Protein im Liquor ist erhöht.
 - Es gibt einen Nachweis für das Vorhandensein von Amyloid (PET).
 - Eine Mutation auf den Genen Presenilin 1 oder Presenilin 2 bzw. auf dem Gen des Amyloid-Precursor-Proteins APP liegt vor.

Ausschlusskriterien der typischen Alzheimer-Krankheit

- Verlauf
 - Die Symptome beginnen plötzlich.
 - Es treten bereits früh Gangstörungen, Krampfanfälle, schwere Verhaltensänderungen, extrapyramidal-motorische Zeichen oder Halluzinationen auf.
- Klinische Merkmale
 - Es werden fokale neurologische Zeichen, also selektive neurologische Ausfälle beobachtet.
 - Es treten frühe extrapyramidal-motorische Zeichen auf.
 - Es werden früh auftretende Halluzinationen beobachtet.
 - Die kognitiven Störungen schwanken.
- Andere Erkrankungen, die die kognitiven Störungen erklären können, wie beispielsweise eine Depression, zerebrovaskuläre oder entzündliche Erkrankungen und Stoffwechselstörungen, sind ursächlich.

Atypische Alzheimer-Krankheit (A plus B in jedem Stadium – IWG-2-Kriterien)

- A** Spezifische klinische Erscheinungsform (eines der folgenden Kriterien)
- Die posteriore Variante der Alzheimer-Krankheit, die sich in einer frühen, dominierenden und voranschreitenden Beeinträchtigung der visuellen Wahrnehmung von Objekten, Symbolen, Wörtern oder Gesichtern äußern kann sowie in frühen, dominierenden und voranschreitenden Schwierigkeiten bei der visuell-räumlichen Wahrnehmung.
 - Die logopenische Variante der Alzheimer-Krankheit, die charakterisiert ist durch eine frühe, dominierende und voranschreitende Einschränkung beim Finden einzelner Wörter und beim Nachsprechen von Sätzen oder Phrasen.
 - Die frontale Variante der Alzheimer-Krankheit, die definiert wird durch das Vorhandensein früher, dominierender und voranschreitender Verhaltensänderungen (z.B. Apathie, enthemmtes Verhalten, Schwierigkeiten beim Steuern des eigenen Verhaltens).
 - Die Variante Down-Syndrom in Kombination mit der Alzheimer-Krankheit, die beschrieben wird als das Auftreten einer Demenz bei Personen mit Down-Syndrom, die charakterisiert ist durch frühe Verhaltensänderungen und Schwierigkeiten, das eigene Verhalten zu steuern.
- B** Nachweise für die Pathologie der Alzheimer-Krankheit (eines der folgenden Kriterien)
- Erniedrigtes A β 42 im Liquor und erhöhtes Tau-Protein bzw. phosphoryliertes Tau-Protein im Liquor.
 - Positiver Amyloid-Nachweis mit PET.
 - Mutation, die zu einer monogen vermittelten Alzheimer-Krankheit führt (Mutation auf den Genen Presenilin 1 oder Presenilin 2 bzw. auf dem Gen des Amyloid-Precursor-Proteins, APP).

Ausschlusskriterien der atypischen Alzheimer-Krankheit

- Verlauf
 - Die Symptome beginnen plötzlich.
 - Es treten frühe Störungen des episodischen Gedächtnisses auf.
- Andere Erkrankungen, die die kognitiven Störungen erklären können, wie beispielsweise eine Depression, zerebrovaskuläre Erkrankungen, entzündliche Erkrankungen oder Stoffwechselstörungen, sind ursächlich.

Die Alzheimer-Krankheit bei Personen mit Down-Syndrom wird also als eine atypische Alzheimer-Krankheit klassifiziert, da ihr klinisches Erscheinungsbild dominiert wird durch Verhaltensveränderungen sowie Veränderungen in den exekutiven und praktischen Funktionen und nicht durch episodische Gedächtnisstörungen (Dubois et al. 2014, 619).

In den Kriterien der International Working Group wird auf den Begriff „Demenz“ verzichtet. Außerdem umfassen diese auch das sehr frühe Stadium der Alzheimer-Krankheit (Prodromalphase), in dem uncharakteristische Vorzeichen oder auch Frühsymptome auftreten (Mild Cognitive Impairment) (Dubois et al. 2014).

2.2.2 Vaskuläre Demenzen

In der ICD-10 werden die *vaskulären Demenzen* als das Ergebnis eines Prozesses beschrieben, bei dem kleine Infarkte im Gehirn stattfinden. Sind Blutgefäße, die das Gehirn versorgen, verengt oder sogar verschlossen, führt das dazu, dass die Gehirnzellen nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden. Dauert die Minderversorgung der Gehirnzellen längere Zeit, sterben sie ab. Diese Schädigungen des Gehirngewebes können durch makro- wie mikrovaskuläre Erkrankungen verursacht werden, einschließlich der zerebrovaskulären Hypertonie (Bluthochdruck). Die vaskulären Demenzen beginnen normalerweise im höheren Lebensalter.

Folgende Typen der vaskulären Demenz werden unterschieden:

- Die *vaskuläre Demenz mit akutem Beginn* (im ICD-10: F01.0) entwickelt sich meist sehr schnell nach einer Reihe von Schlaganfällen, die durch eine zerebrovaskuläre Thrombose (Verschluss eines Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel), Embolie (Verschluss eines Blutgefäßes durch mit dem Blut eingeschwemmtes Material) oder Blutung verursacht werden. Nur selten kommt es vor, dass die Ursache eine einzige massive Infarktbildung ist.
- Die *Multi-Infarkt-Demenz* (im ICD-10: F01.1) hingegen beginnt allmählich, nach mehreren transienten (vorübergehenden) ischämischen Episoden (TIA), also Durchblutungsstörungen des Gehirns, die eine Anhäufung von Infarkten im Hirngewebe verursachen. Diese vorübergehenden ischämischen Episoden führen zu neurologischen Ausfallserscheinungen.
- Bei der *subkortikalen vaskulären Demenz* (im ICD-10: F01.2) finden sich eine Hypertonie (Bluthochdruck) in der Anamnese und ischämische Herde im Marklager der Hemisphären (Gehirnhälften). Marklager liegen subkortikal, also unterhalb der Hirnrinde. Im Unterschied zur Demenz vom Alzheimer-Typ, an die das klinische Bild erinnert, ist die Hirnrinde jedoch normalerweise intakt.
- Die kortikale und subkortikale vaskuläre Demenz können gemeinsam in einer *Mischform* auftreten (im ICD-10: F01.3).
- Zusätzlich unterscheidet die ICD-10 die *sonstige vaskuläre Demenz* (im ICD-10: F01.8) sowie die *nicht näher bezeichnete vaskuläre Demenz* (im ICD-10: F01.9).

Bezüglich der weiteren Differenzierung der vaskulären Demenzen gelten die NINDS-AIREN-Kriterien für *wahrscheinliche* vaskuläre Demenz als hilfreich (Román et al. 1993). Die Bezeichnung NINDS steht für National Institute of Neurological Disorder and Strokes, AIREN steht für die Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences (Kasten 2.2).

Kasten 2.2: NINDS-AIREN-Kriterien für wahrscheinliche vaskuläre Demenz (Román et al. 1993)

I Demenz

Kognitive Verschlechterung bezogen auf ein vorausgehendes höheres Funktionsniveau manifestiert durch Gedächtnisstörung und Störungen in mindestens zwei der folgenden Fähigkeiten:

- Orientierung, Aufmerksamkeit, Sprache, visuell-räumliche Fähigkeiten, Urteilsvermögen, Handlungsfähigkeit, Abstraktionsfähigkeit, motorische Kontrolle, Praxis
- Alltagsaktivitäten müssen gestört sein.

Ausschlusskriterien:

- Bewusstseinsstörung
- Delirium
- Psychose
- Schwere Aphasie (Sprachstörung)
- Es liegt eine ausgeprägte sensomotorische Störung vor, wodurch eine Testung nicht möglich ist.
- Systemische oder andere Hirnerkrankungen sind vorhanden, die wiederum Ursache für weitere kognitive Störungen sein können.

II Zerebrovaskuläre Erkrankung

Zentrale fokal-neurologische Zeichen mit und ohne bereits erfolgtem Schlaganfall und Zeichen einer relevanten zerebrovaskulären Erkrankung in der Computertomographie oder der Magnetresonanztomographie. Als relevant eingeschätzte zerebrovaskuläre Läsionen (Verletzungen) im radiologischen Befund an folgenden Lokalisationen:

- Schlaganfälle Großgefäßbereiche:
 - Beidseitig Arteria cerebri anterior (vordere Gehirnschlagader)
 - Arteria cerebri posterior (hintere Gehirnschlagader)
 - Superiore (obere) frontale (vordere) und parietale (zum Scheitel hin gelegene) Wasserscheidengebiete

- Parietotemporale und tempoparietale Assoziationszentren
- Kleingefäßerkrankungen:
 - Basalganglien und frontale Marklagerlakunen
 - Ausgedehnte periventriculäre Marklagerläsionen
 - Beidseitige Thalamusläsionen

Ausmaß:

- Großgefäßläsionen in der dominanten Hemisphäre
- Beidseitige hemisphärische Großgefäßläsionen
- Leukoenzephalopathie mit einer Schädigung von 25% des Marklagers

III Eine Verknüpfung von I und II

Definiert durch mindestens eine der drei folgenden Bedingungen:

- Der Beginn der Demenz liegt innerhalb von drei Monaten nach einem Schlaganfall.
- Die kognitiven Funktionen verschlechtern sich abrupt.
- Die kognitiven Defizite nehmen fluktuierend oder stufenweise zu.

Unterstützende Merkmale:

- Früh auftretende Gangstörungen
- Motorische Unsicherheit und häufige Stürze
- Blasenstörung (häufiger Harndrang, der urologisch nicht erklärbar ist)
- Pseudobulbärparalyse (Lähmung der motorischen Hirnnervenfunktionen)
- Persönlichkeitsstörungen und Stimmungsänderungen, Abulie (krankhafte Willenlosigkeit), Depression, emotionale Inkontinenz (ungewollte emotionale Äußerungen), andere subkortikale Defizite

Frau B. mit Multi-Infarkt-Demenz bei Down-Syndrom

Frau B. ist 55 Jahre alt und schwer geistig behindert aufgrund eines Down-Syndroms. Außerdem leidet sie an einer angeborenen Herzerkrankung. Sie wuchs bei ihren Eltern und mit einer jüngeren Schwester auf, besuchte eine Schule und anschließend eine Werkstatt für behinderte Menschen (WfbM). Als junge Erwachsene konnte sie in ganzen Sätzen sprechen, sich tagsüber selbst beschäftigen, mit Messer und Gabel essen, sich waschen und anziehen. Sie war vollständig mobil und hatte keine Probleme mit Inkontinenz.

Im Alter von 30 Jahren erkrankte sie an einer Depression. Rund zehn Jahre später trat die Depression ein zweites Mal kurz auf und zwar nach einem Gehirnschlag. Mit 46 Jahren erlebte sie zum dritten Mal eine Depression. Sie

hatte auch regelmäßig Wutausbrüche, verbrachte deswegen zehn Monate in einer psychiatrischen Klinik, in der sie nach einer weiteren Einweisung im Alter von 40 Jahren wohnen blieb.

Dem ersten Gehirnschlag folgten fünf weitere, die zu verschiedenen Zeitpunkten zu sowohl einer Halbseitenlähmung rechts und zu einer Halbseitenlähmung links führten. Frau B. ist deshalb in ihrer Beweglichkeit stark eingeschränkt. Sie hat zudem verschiedene transiente ischämische Attacken erlitten und auch eine Episode mit Ohnmachtsanfällen. Bei Frau B. trat im Alter von 46 Jahren eine Spätepilepsie auf. Die epileptischen Anfälle zeigten sich bis zu zweimal täglich, werden medikamentös behandelt und treten nun seltener auf.

Frau B. hat starkes Übergewicht. Ihr Blutdruck war zu verschiedenen Zeitpunkten bis zu 150 auf 100 hoch. Neben anderen Auffälligkeiten zeigt ihr Puls Extrasystolen und ein extra Herzton ist zu hören. Ein vor Kurzem durchgeführtes EKG ist normal, ein EEG zeigt eine Zunahme in Theta- und Delta-Wellen. Eine vor drei Jahren erfolgte Computertomographie offenbarte schwere zerebrale Schädigungen und eine Schrumpfung des Kleinhirns, aber keine fokalen Läsionen.

Nach ihrem zweiten Gehirnschlag im Alter von 47 Jahren ging die kognitive Leistungsfähigkeit von Frau B. zurück. Dieser Abbau begann schrittweise, mit Schwankungen von Tag zu Tag. Plötzlich auftretende Episoden mit deutlicher Verwirrung wurden im zeitlichen Zusammenhang mit ihren Gehirnschlägen beobachtet. Diesen Gehirnschlägen folgten leichte mentale und körperliche Verbesserungen, aber das Leistungsniveau vor dem Vorfall wurde nicht mehr erreicht. Frau B. zeigte keine Persönlichkeitsveränderungen, wurde aber zunehmend lethargisch, kommunizierte weniger und musste beim Essen unterstützt werden, da sie Messer und Gabel nicht mehr richtig benutzen konnte. Sie konnte sich nicht mehr selbst pflegen und nicht mehr ihren Interessen, wie beispielsweise Stricken, nachgehen. Frau B. schien im Laufe dieser Veränderungen dennoch guter Stimmung zu sein. Schließlich wurde sie aufgrund ihrer dann diagnostizierten Multi-Infarkt-Demenz in eine andere Abteilung verlegt.

Ein Hinweis auf die Multi-Infarkt-Demenz von Frau B. ist ihre seit 16 Jahren bestehende zerebrovaskuläre Erkrankung. Diese Erkrankung ging in den vergangenen sechs Jahren mit einem Abbau in der kognitiven Leistungsfähigkeit mit starken, von Tag zu Tag auftretenden Schwankungen einher. Das frühe Auftreten der epileptischen Anfälle und auch das Ergebnis der Computertomographie weisen auch auf eine Multi-Infarkt-Demenz hin. Zudem sind die angeborene Herzerkrankung von Frau B. und ihr hoher Blutdruck bekannte Risikofaktoren für eine Multi-Infarkt-Demenz. Ihr hoher Blutdruck wurde jedoch bislang nicht behandelt (Collacott et al. 1994, 205ff).

2.2.3 Gemischte Demenz

In der ICD-10 wird eine Demenzerkrankung als *gemischte Demenz* bezeichnet, wenn neurodegenerative und vaskuläre Hirnveränderungen als gemeinsame Ursache für eine Schädigung vorliegen (im ICD-10: Foo.2). Für die gemischte Demenz werden von der International Working Group (IWG) folgende Kriterien vorgeschlagen (Dubois et al. 2010):

Kasten 2.3: Kriterien für die gemischte Demenz der IWG

- A** Für das Vorhandensein der Alzheimer-Krankheit liegen klinische und Biomarker-Hinweise vor.
- Es zeigt sich eine typische klinische Präsentation oder eine der atypischen klinischen Präsentationen.
 - Das A β ₄₂ im Liquor ist erniedrigt und das Tau-Protein bzw. phosphorylierte Tau-Protein im Liquor ist erhöht oder es liegt ein positiver Amyloid-Nachweis (mit PET) vor.
- B** Für das Vorhandensein der gemischten Pathologie liegen klinische und Biomarker-Hinweise vor.
- Für eine vaskuläre Pathologie müssen die folgenden beiden Kriterien vorhanden sein:
 - ein anamnestisch bestehender Schlaganfall, fokale neurologische Zeichen (oder beide) sowie
 - ein auf einem MRT basierender Nachweis einer vaskulären Läsion, die mit einem Schlaganfall korrespondiert, Mikroangiopathie, strategische Infarkte oder zerebrale Blutungen.
 - Für eine Lewy-Körperchen-Pathologie müssen die folgenden beiden Kriterien gegeben sein:
 - eines der folgenden Zeichen – extrapyramidal-motorische Symptome, frühe Halluzinationen oder kognitive Fluktuation – sowie
 - ein abnormaler Dopamin-Transporter im PET-Scan. Der Dopamin-Transporter ist ein Protein der Zellmembran, welches den Transport von Dopamin in die Zelle ermöglicht.

Es wird vermutet, dass die gemischte Demenz viel häufiger auftritt, als sie diagnostiziert wird: Bei vielen alten Menschen lassen sich gleichzeitig die für die Demenz vom Alzheimer-Typ typischen Veränderungen wie auch Schädigungen an den kleinen Blutgefäßen im Gehirn finden. Dazu lassen sich auch die Hirnveränderungen zählen, wie sie bei den frontotemporalen Lobärdegenerationen (Kap. 2.2.4) und der Lewy-Körperchen-Demenz (Kap. 2.2.5) auftreten (Fürstl/Kleinschmidt 2010).

2.2.4 Frontotemporale Lobärdegenerationen

Mit der Bezeichnung *Lobärdegeneration* ist ein Abbau gemeint, der die Gehirnlappen betrifft. *Frontotemporal* bedeutet, dass dieser Abbau im Bereich der Stirn und der Schläfe, also im vorderen Hirnbereich, stattfindet. Bei den frontotemporalen Lobärdegenerationen, die auch unter der Bezeichnung *Pick-Komplex* bekannt sind, handelt es sich um neurodegenerative Demenzformen (im ICD-10: F02.0). Zu deren Ursachen und Entstehungsbedingungen liegen erst wenige Erkenntnisse vor.

Die frontotemporalen Lobärdegenerationen beginnen im mittleren Lebensalter. Sie fallen auf durch eine frühe, langsam fortschreitende Veränderung der Persönlichkeit und den Verlust von sozialen Fähigkeiten. Danach treten Beeinträchtigungen von Intellekt, Gedächtnis und Sprachfunktionen auf, begleitet von Apathie, Euphorie und manchmal auch extrapyramidalen Phänomenen. In der wissenschaftlichen Literatur werden zwei Hauptformen der frontotemporalen Lobärdegenerationen unterschieden:

- die Frontotemporale Demenz (FTD) mit führender Wesensveränderung und
- die primär progressive Aphasie (PPA) mit den drei Formen nicht-flüssige, agrammatische PPA, semantische PPA und logopenische PPA.

Diese Formen sind vor allem in einem frühen Krankheitsstadium unterscheidbar. Die frontotemporale Demenz (FTD) tritt bei mehr als der Hälfte der an einer frontotemporalen Lobärdegeneration Erkrankten auf, die nicht-flüssige, agrammatische PPA bei weniger als einem Viertel der Erkrankten und die semantische PPA ebenfalls bei weniger als einem Viertel. Ist die Krankheit vorangeschritten gehen diese Formen ineinander über – manchmal allerdings auch schon von Beginn an.

Diesen Formen ist gemeinsam, dass eine Degeneration in der Großhirnrinde, v.a. in den Stirn- und Schläfenlappen, stattfindet und dass sich Eiweißpartikel, vorwiegend Tau-Proteine, abgelagern. Bei einem Viertel der Betroffenen sind auch Nervenzellschwellungen, sog. Pick-Zellen, und kugelige Einschlusskörper, die sog. Pick-Körperchen, in den Nervenzellen zu finden. In diesen Fällen spricht man von der Pick'schen Krankheit. Bei den meisten Patienten finden sich unspezifische Hirnveränderungen mit einem Verlust an Nervenzellen in den oberen Schichten der Hirnrinde. Der Bereich im Gehirn, in dem die Zellen untergehen, bestimmt den Typ der frontotemporalen Lobärdegeneration. Bei der frontotemporalen Demenz findet der Zelluntergang offensichtlich in beiden Gehirnhälften statt, bei der langsam progredienten Aphasie vorwiegend in der linken Gehirn-