

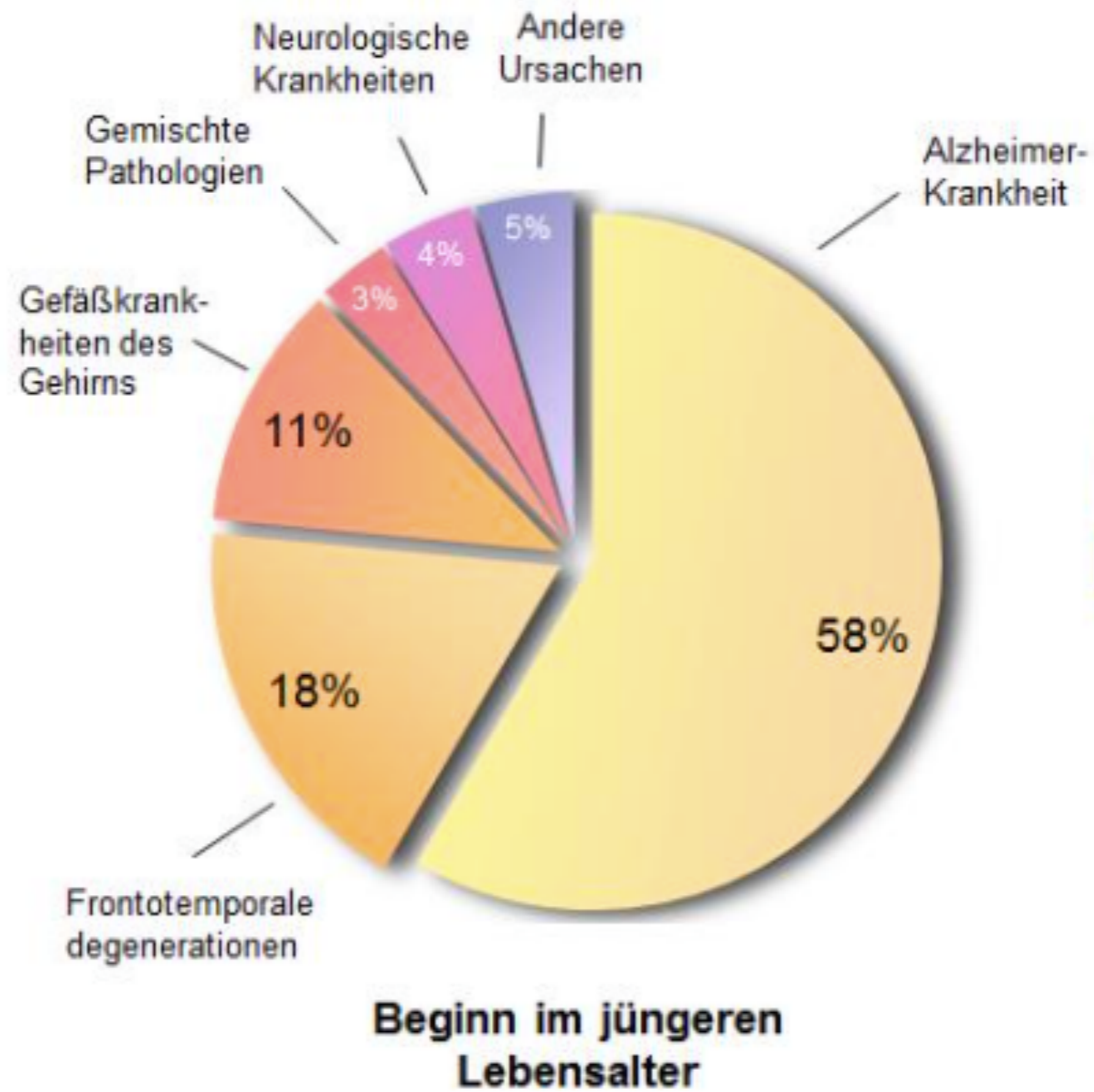
# **Was ist anders bei einer Demenz im jungem Alter? Medizinische Aspekte und besondere Problemlagen**

**Fachtagung: Demenz in jungen Jahren**

**Berlin, 17.10.2017**

# Demenzen im jüngeren Lebensalter

- Alter < 65 Jahre
- Präsenile Demenz – Demenz mit frühem Beginn – Demenz im jüngeren Lebensalter - Young Onset Dementia (**YOD**)
- Prävalenz: 1/1.000 (45 – 65 Jahre) (*Harvey et al., 2003*)
- AD > FTLD > vaskuläre Demenz (*Vieira, et al., 2013*)



# Alzheimer-Krankheit mit frühem Beginn

# Prävalenz

- 1 – 6% der AD-Fälle
- Häufiger familiär (60%, *Campion et al., 1999*)
- Häufiger autosomal dominant (13%, *Campion et al., 1999*)
  - PSEN1 (30 – 70%)
  - PSEN2
  - APP
  - ?
- Autosomal rezessiv? (*Wingo et al., 2013*)

# Symptomatik

- Aggressiverer Krankheitsverlauf (*van der Vlies et al., 2009*)
- Auch in klinischen Arzneimittelstudien schnellerer kognitiver Abbau nachweisbar (*Schneider et al., 2014*)

# Symptomatik

- Aggressiverer Krankheitsverlauf (*van der Vlies et al., 2009*)
- Auch in klinischen Arzneimittelstudien schnellerer kognitiver Abbau nachweisbar (*Schneider et al., 2014*)
- Seltener Einschränkungen der Krankheitseinsicht (*van Vliet et al., 2013*)
- Seltener Verhaltensauffälligkeiten (*Toyota et al, 2007*)

# Symptomatik

- Aggressiverer Krankheitsverlauf (*van der Vlies et al., 2009*)
- Auch in klinischen Arzneimittelstudien schnellerer kognitiver Abbau nachweisbar (*Schneider et al., 2014*)
- Seltener Einschränkungen der Krankheitseinsicht (*van Vliet et al., 2013*)
- Seltener Verhaltensauffälligkeiten (*Toyota et al, 2007*)
- Begleiterkrankungen seltener, jedoch in 1/3 der Fälle (*Gerritsen 2016*)

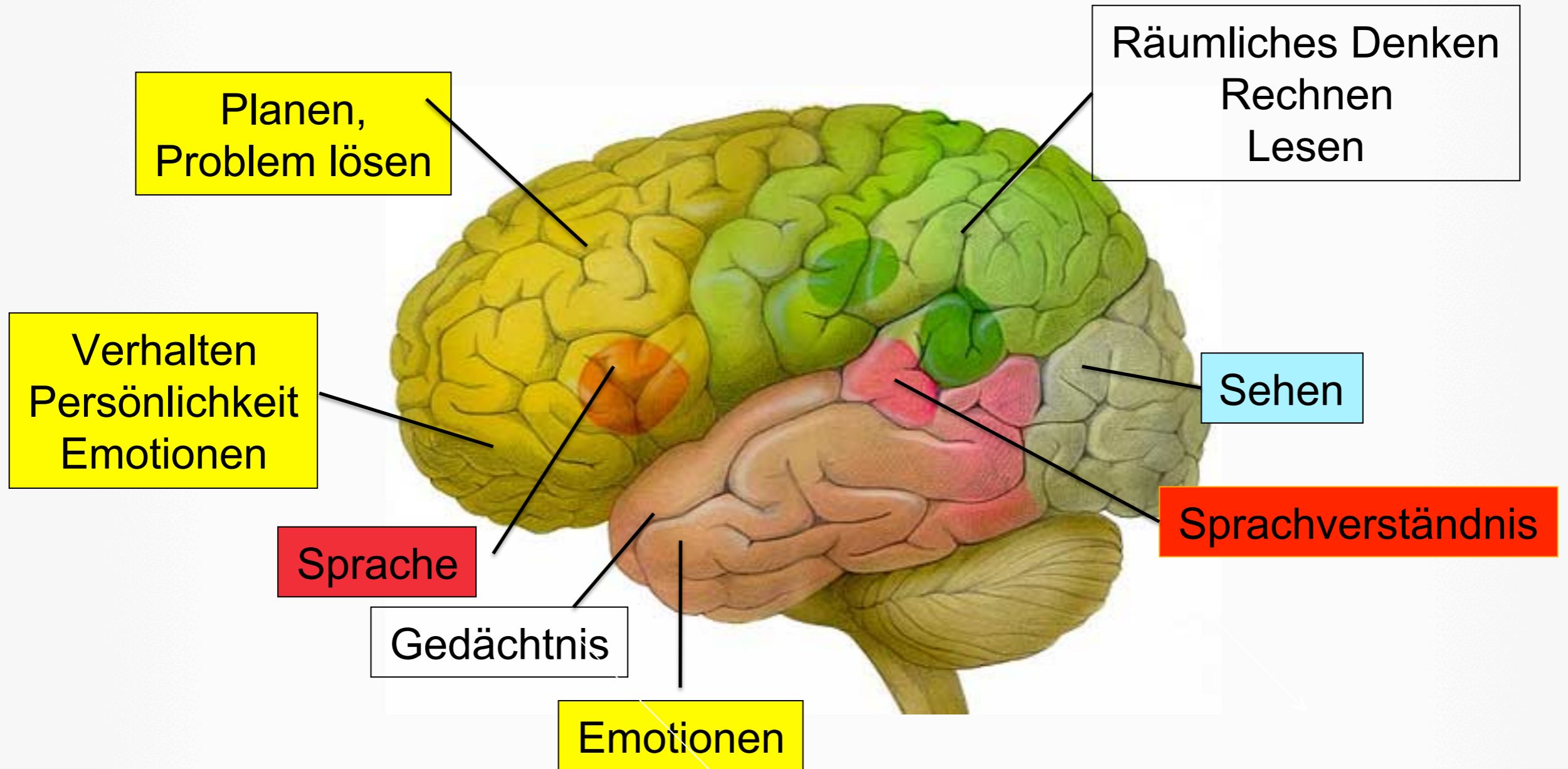


# Symptomatik

- Aggressiverer Krankheitsverlauf (*van der Vlies et al., 2009*)
- Auch in klinischen Arzneimittelstudien schnellerer kognitiver Abbau nachweisbar (*Schneider et al., 2014*)
- Seltener Einschränkungen der Krankheitseinsicht (*van Vliet et al., 2013*)
- Seltener Verhaltensauffälligkeiten (*Toyota et al, 2007*)
- Begleiterkrankungen seltener, jedoch in 1/3 der Fälle (*Gerritsen 2016*)
- In ca. 1/3 der Fälle atypische Präsentation verglichen mit nur 5% der LOAD-Fälle (*Koedam et al, 2010; Smits et al, 2012*)

# Atypische Präsentationen

- Sprachbetont (logopenische Aphasie)
- Visuell-räumlich betont (posteriore kortikale Atrophie)
- Frontal betont (frontale Alzheimer-Krankheit)



# Neuropsychologische Untersuchung

- Routinetests (und Diagnose!) auf Gedächtnisleistung fokussiert – Achtung: atypische Präsentationen werden übersehen
- Fehlende Kontrollgruppe gleichen Alters

# Fallbeispiel

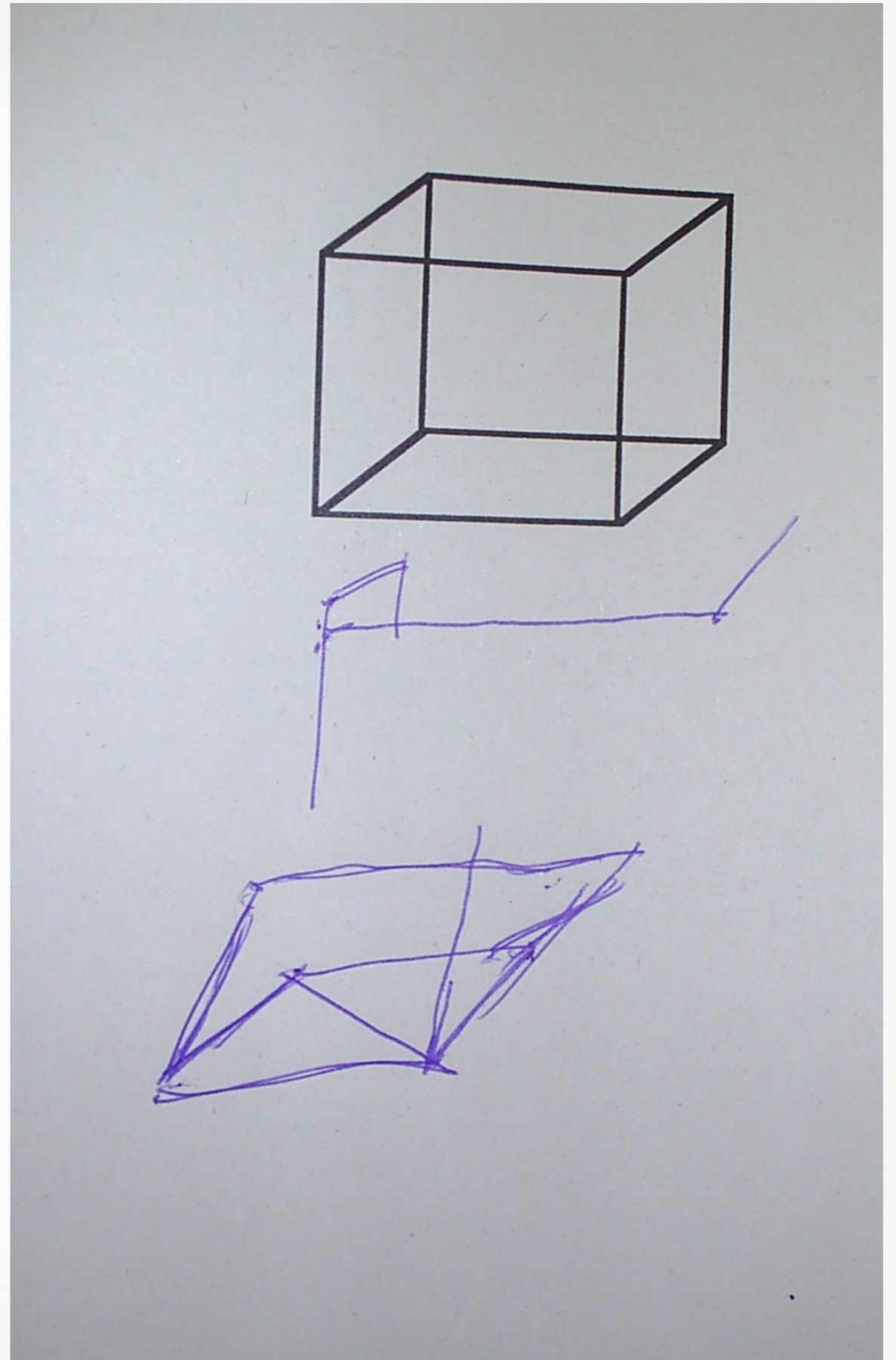
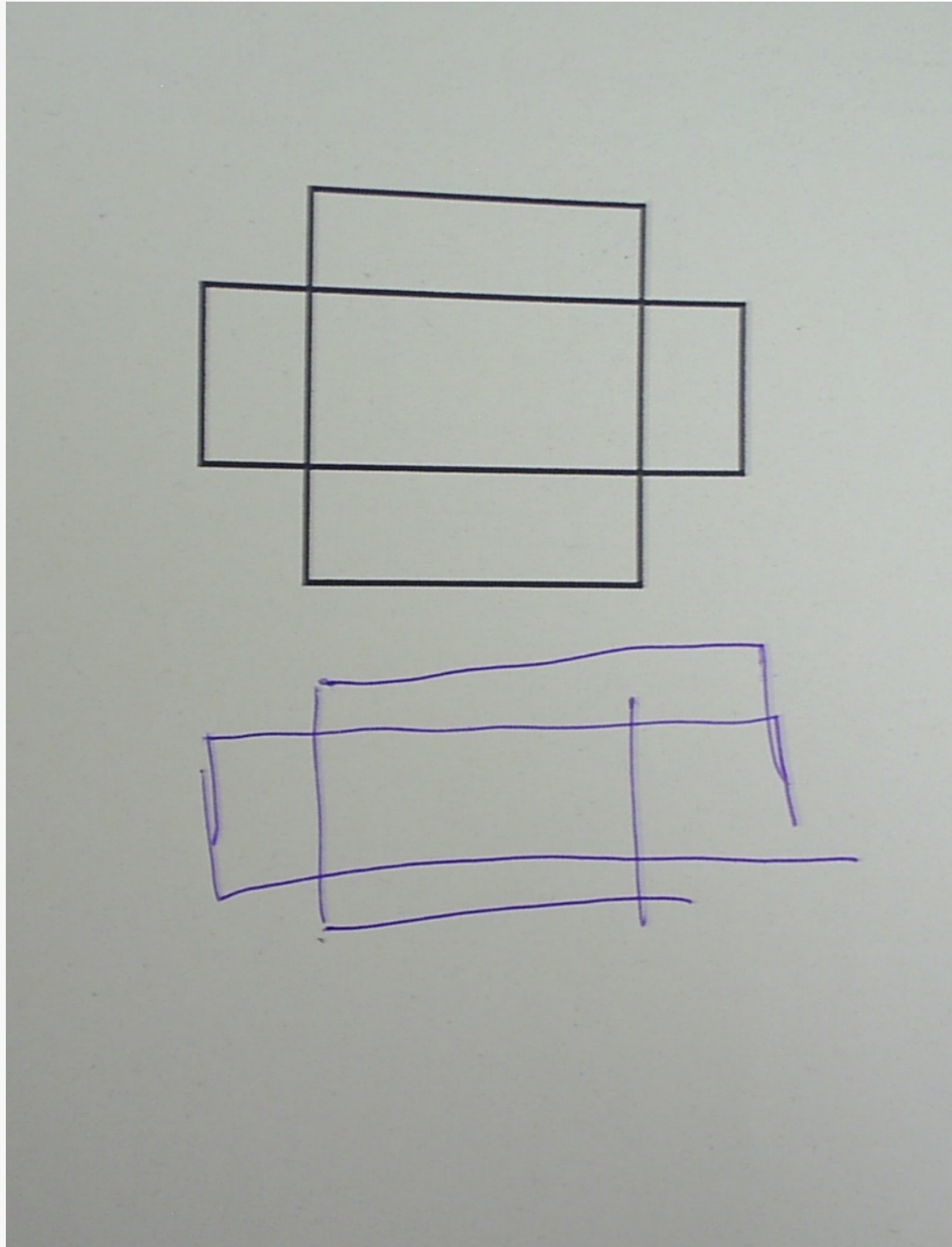
- Frau B., 62 Jahre, ledig, keine Kinder, seit knapp 10 Jahren am Empfang einer Kinderarztpraxis
- In der Arbeit zunehmend überfordert, angestrengt, langsamer. Chefin: „sie habe sich verändert“, wird von Frau B. als große Kränkung empfunden
- Psychiater: Diagnose „Burnout“. Krankschreibung, darunter deutliche Besserung des psychischen Befindens
- Chefin besteht auf Vorstellung in Gedächtnisambulanz

# Fallbeispiel

- Beschwerden: Lesen schwierig, Brillen bringen keine Besserung, Augenarzt findet keine Ursache
- Braucht viel länger zum Lesen, Buchstaben „verschwimmen“ und springen in der Zeile
- Schwierigkeiten, das Buch am Empfang zu führen, die Termine in die richtigen Zeilen einzutragen
- Kopfschmerzen
- Sonst keine kognitiven Beschwerden, allenfalls gelegentlich Vergesslichkeit („altersentsprechend“)
- Psychisch (während Krankschreibung) stabil

# Fallbeispiel

- Auffällig: Bei Ausfüllen des Formulars in der Aufnahme wird nur die linke Spalte ausgefüllt, die rechte bleibt leer
- Neuropsychologische Untersuchung
  - MMST 28/ 30
  - unauffällig Wortflüssigkeit, Benennen, Wortliste lernen
  - grenzwertig unterdurchschnittlich: Wortliste Abruf
  - deutlich beeinträchtigt: Abzeichnen einfacher geometrischer Figuren





## EOAD: Bildgebung

- **MRT:**

Maximale Atrophie im Precuneus (*Möller et al., 2013*)

Weniger vaskuläre Läsionen, geringere hippocampale Atrophie (*TUM, in Vorbereitung*)

Im Verlauf raschere Zunahme der kortikalen Atrophie (*Cho et al., 2013*)

- **FDG-PET:** Hypometabolismus ausgeprägter parietal (*Kaiser et al., 2012*)

- **PIB-PET:** Mehr PIB in Basalganglien, Thalamus, linkem Temporallappen, linkem Precuneus (*Cho et al., 2013*)

**Insgesamt aber wenige Unterschiede**

**Kausale Therapie  
"one size fits all"**

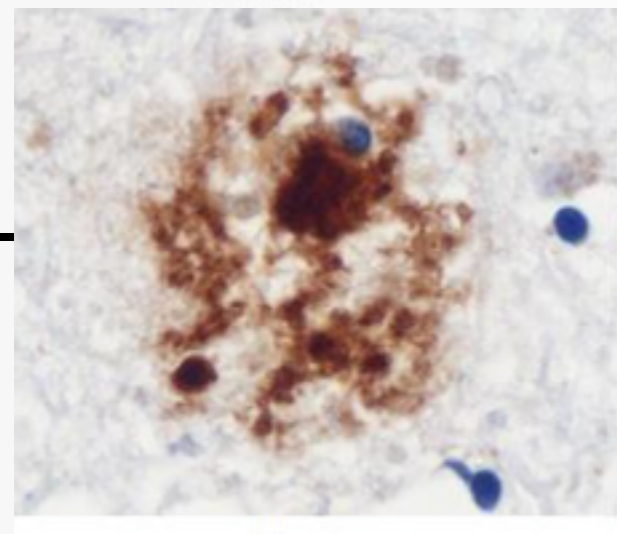
**Homogene  
Pathologie**

**Ein pathogenet. Mechanismus  
Amyloid-Produktion ↑↑↑**

**EOAD**

**Umwelt-  
faktoren**

**Genetische  
Faktoren**



**Therapie:  
"personalisiert"**

**Heterogene  
Pathologie**

**Mehrere pathogenet. Mechanismen  
?? Amyloid-Elimination ↓↓↓**

**LOAD**

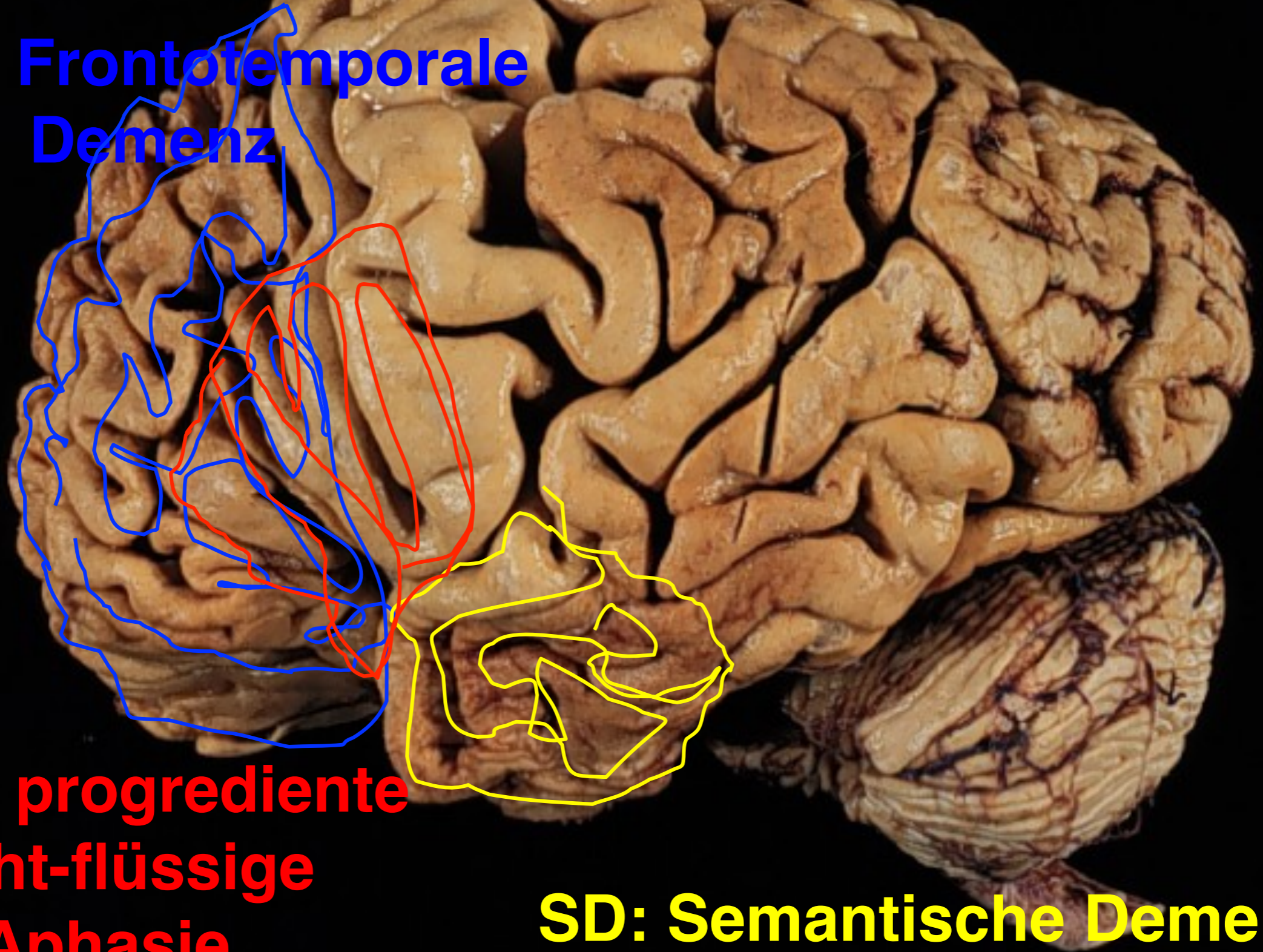
**Umwelt-  
faktoren**

**Genetische  
Faktoren**

**Alter  
Begleit-  
erkrankungen**

# Frontotemporale lobäre Degenerationen (FTLD)

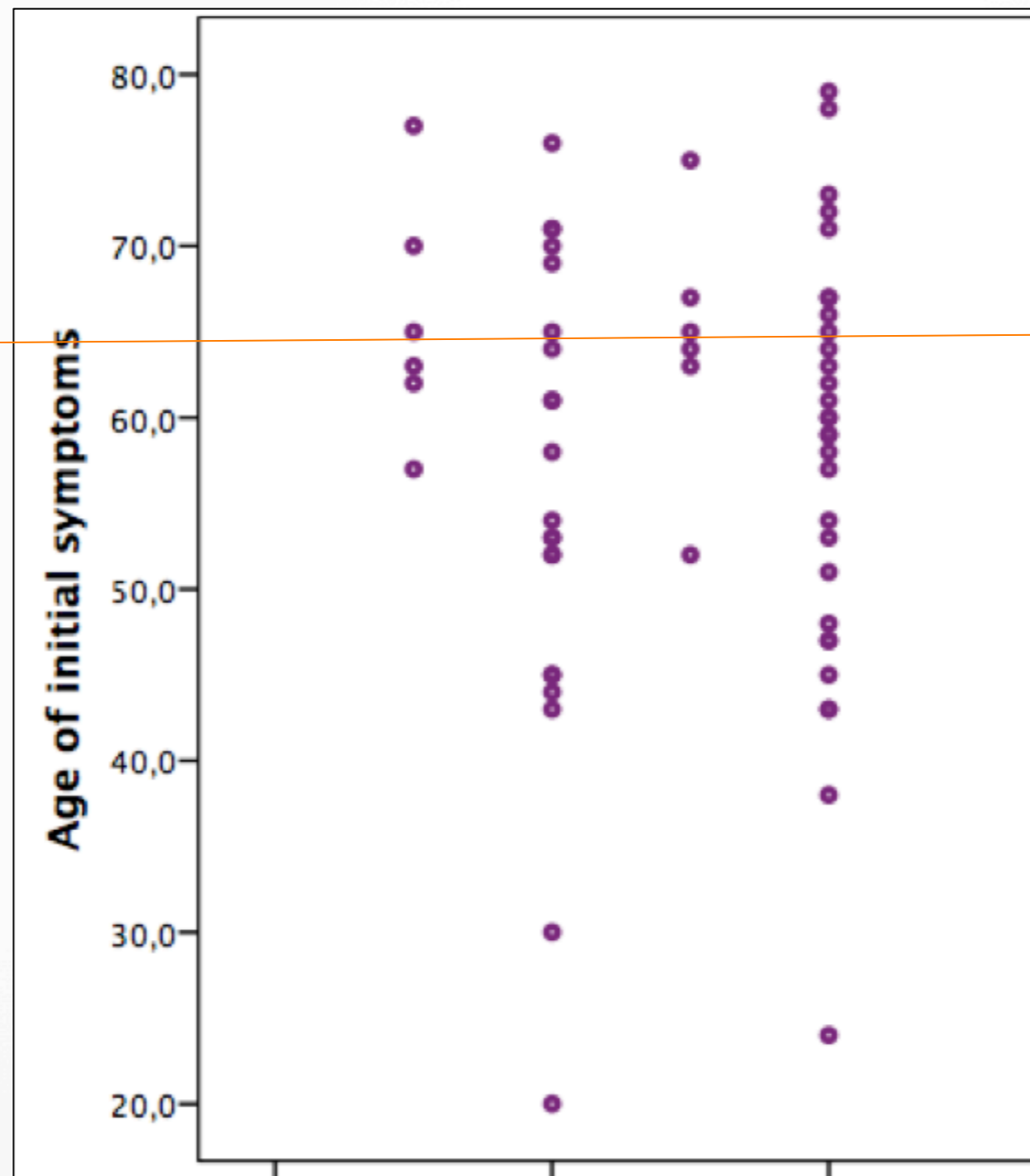
**bvFTD: Frontotemporale  
Demenz**



**PNFA: progrediente  
nicht-flüssige  
Aphasie**

**SD: Semantische Demenz**

# FTD: Alter bei Symptombeginn



# Besonderheiten YOD

- Seltene Erkrankung
- Verzögerte Diagnose (4,4 Jahre versus 2,8 Jahre in LOD)
- Berufstätigkeit
- Finanzielle Verpflichtungen
- Partnerschaft und Familie
- Kinder unter 18
- Verhaltensauffälligkeiten
- Bessere Gesundheit und Mobilität

# NeedYD: Needs in Young Onset Dementia – Maastricht/ Niederlande

- Prospektive Studie
- Eingeschlossen: 217 Patienten mit YOD und deren Angehörige
- Baseline Untersuchung/ Befragung
- Follow-ups alle 6 Monate bis zum Studienende nach 24 Monaten
- Zahlreiche Untersuchungen, quantitative und qualitative Interviews
- Indirekter Vergleich der Daten mit LOAD-Patienten

# NeedYD: Patienten

- Verhaltensauffälligkeiten geringer, am häufigsten Apathie (van Vliet, 2012)

## NeedYD: Patienten

- Verhaltensauffälligkeiten geringer, am häufigsten Apathie (van Vliet, 2012)
- Betroffene werden länger zu Hause betreut/ gepflegt 9 Jahre vergehen zwischen Symptombeginn und Heimaufnahme (4 Jahre bei LOD) (Bakker, 2013)



## NeedYD: Patienten

- Verhaltensauffälligkeiten geringer, am häufigsten Apathie (van Vliet, 2012)
- Betroffene werden länger zu Hause betreut/ gepflegt 9 Jahre vergehen zwischen Symptombeginn und Heimaufnahme (4 Jahre bei LOD) (Bakker, 2013)
- Für Patienten mit YOD ist es zunächst besonders wichtig, etwas zu tun, das ihnen das Gefühl gibt, nützlich zu sein. Im Verlauf werden dann aber die angenehmen Aktivitäten wichtiger (van Vliet, 2017)

# NEEDYD: Lebensqualität

(Appelhof et al., 2017)

- 207 Bewohner; Fremdbeobachtungsskalen
- Lebensqualität im Heim abhängig von Verhaltensauffälligkeiten und Verabreichung psychotroper Medikamente.
- Lebensqualität von FTD-Bewohnern höher als von AD-Bewohnern „...Residents with FTD showed less negative emotions, accepted more help and experienced better quality of relationships with professional caregivers, had a more positive self-image, and felt more comfortable in the nursing home environment.“

## NeedYD: Angehörige

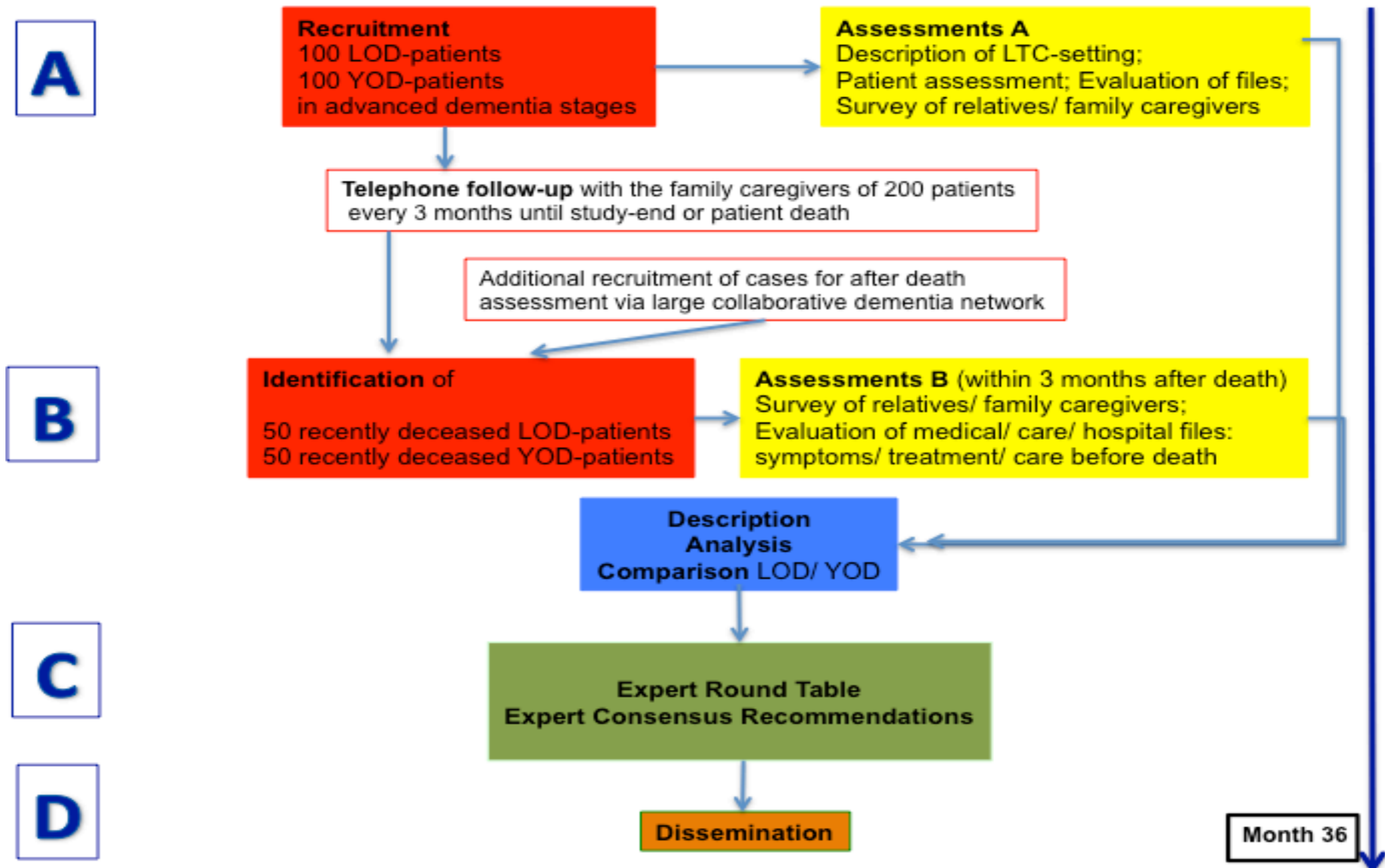
- Bedürfnisse der Angehörigen und Unterstützungsangebote nicht passgenau, v.a. nicht im Längsschnitt (Bakker, 2010)
- Angehörigenbelastung (psychische und körperliche Symptome) identisch wie bei LOD (Millenaar, 2016)
- Wunsch der Kinder: Die Erkrankung verstehen (Millenaar, 2014)

# YOD und das Lebensende

- Zu YOD und Palliativversorgung/ Versorgung am Lebensende gibt es keinerlei (wissenschaftlich fundierte) Erfahrungsgrundlagen (Koopmans, 2015)

# EPYLOGE

Issues in Palliative care for people in advanced and terminal stages of Young-onset and Late-Onset dementia in Germany



**Vielen Dank!**

Janine.diehl-schmid@tum.de