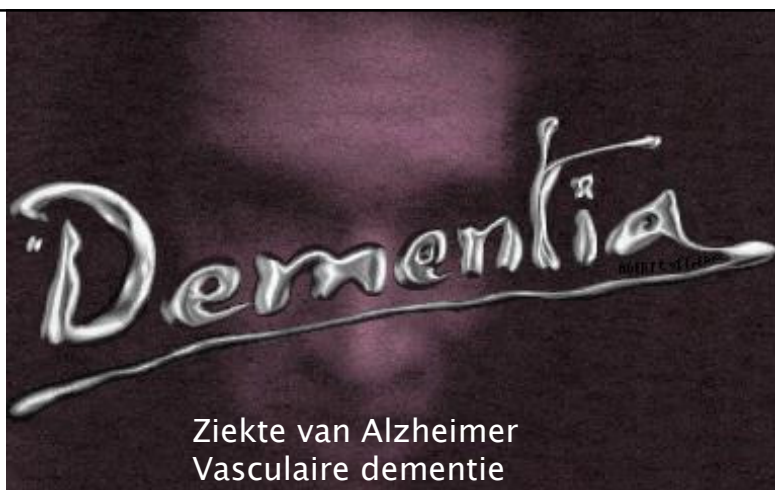


Expertendag ECD, Genk

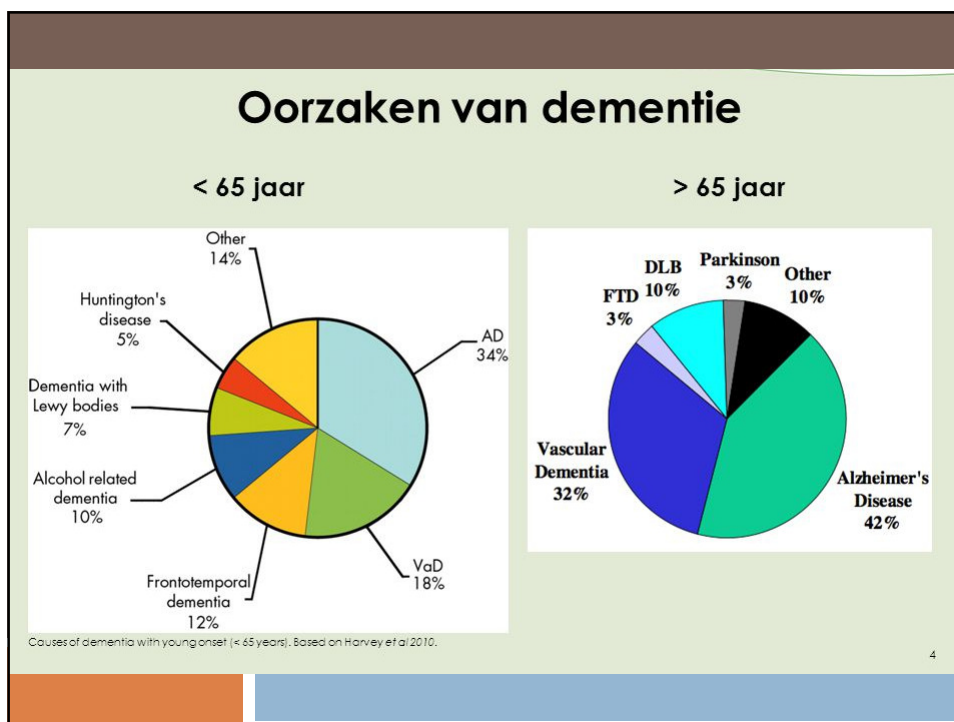
FTD vanuit klinisch psychologisch standpunt

Guy Lorent
Klinisch Neuropsycholoog
UPC Sint-Kamillus
Bierbeek

2018



Ziekte van Alzheimer
Vasculaire dementie
Frontotemporale dementie
Lewy Body Disease
Alcoholische dementie
Ziekte van Parkinson



Vormen van Dementie

- Degeneratieve ziekten
- Infectieuze ziektes
- Metabolische ziekten
- Traumatische ziekten
- Toxische ziekten
- Cerebro-vasculaire ziekten
- Andere

Neurodegeneratieve ziekten

Lewy-Body dementie

Ziekte van Parkinson

Fronto-temporale dementie

Progressieve supranuclear palsy

Corticobasale degeneratie

Argyrophilic grain disease

Multiple system atrophy

Amyotrofe laterale sclerose (ALS)

Ataxie

Ziekte van Huntington

Fronto-Temporale dementie

Verskillende pathologische processen die allen te maken hebben met de dysfunctie van het tau gen of tau eiwit.

Prevalentie: 4 à 15/100.000

Genetische component bij 30-40%

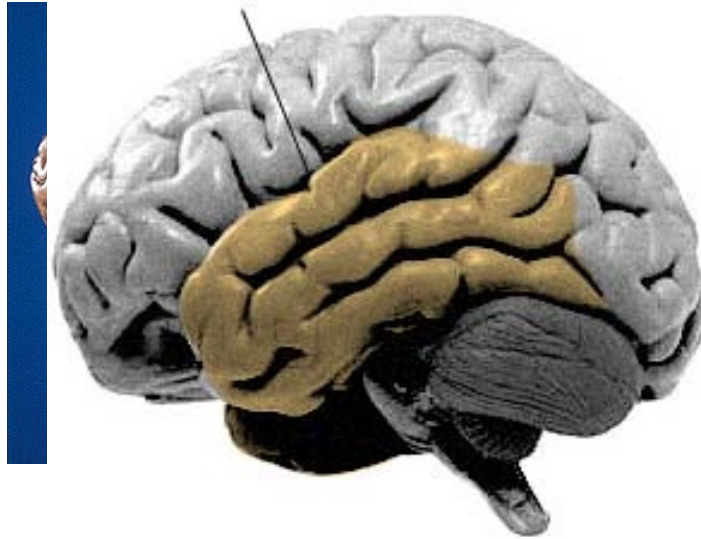
een mutatie in het microtubule-associated protein tau (MAPT) of het Progranuline (GRN)

Gemiddelde startleeftijd: 40- 60 jaar, piek tussen 50 en 60 jaar.

Duurtijd ziekte: 6 – 8 jaar.

Frontotemporale dementie

TEMPORAL LOBE



Pick Bodies

Frontotemporale lob degeneratie

1. Gedragsvariant of Frontale variant (bvFTD),
meest voorkomend
2. Taalvariant of Temporale variant (tvFTD)
3. Subtype motorisch voorhoornlijden (FTD MND)
(5 - 15%)

Frontotemporale lob degeneratie

1. Gedragsvariant of Frontale variant (fvFTD)
2. Taalvariant of Temporale variant (tvFTD)
 - Semantische dementie
 - Progressieve niet-vloeiende afasie

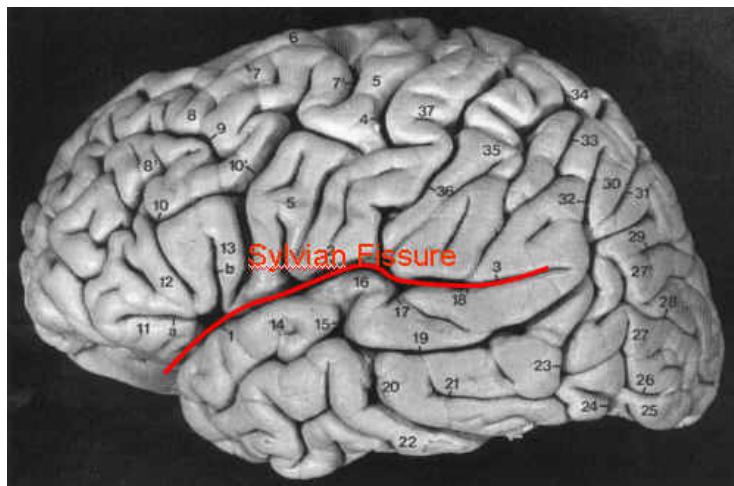
Frontotemporale lob degeneratie

1. Gedrags- of Frontale variant (bvFTD)
 - FTD-Apathisch
 - FTD-Ontremd
 - FTD-stereotype dwangmatig gedrag motoriek
2. Taal- of Temporale variant (tvFTD)
 - Semantische dementie
 - Progressieve niet-vloeiende afasie

Progressieve niet-vloeiende afasie

- Geïsoleerde taalstoornis
- Taalexpressie (aarzelend, traag en moeizaam)
 - en: - fonetische parafasieën (kork ipv vork)
- later Gedragsstoornis

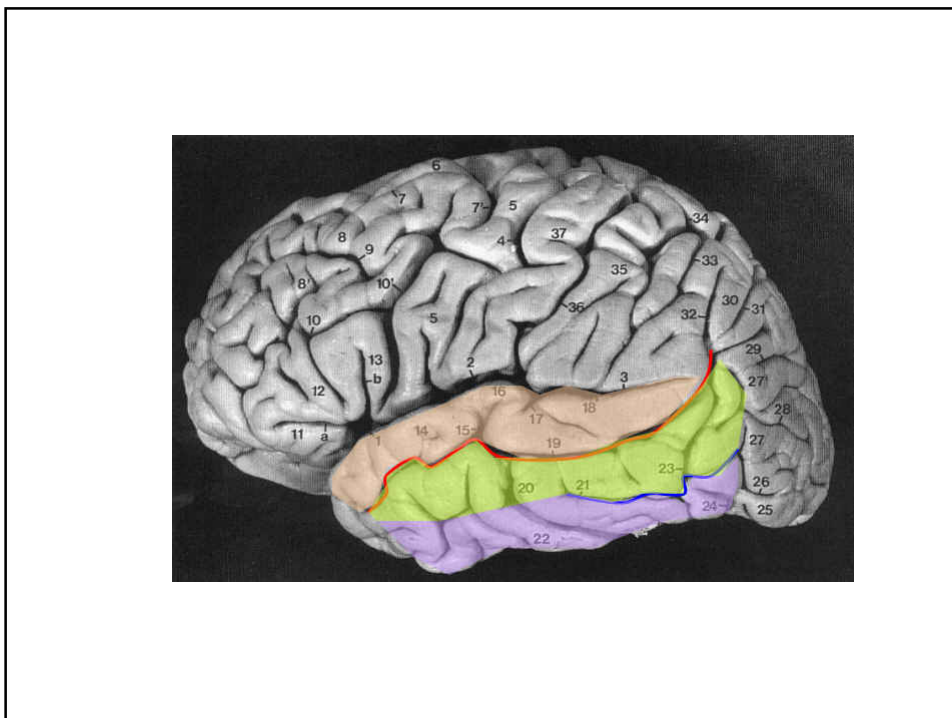
Primaire Progressieve Afasie



Semantische demantie

(progressieve vloeiende afasie)

- Stoornis in semantisch geheugen (10 - 25%)
- Verbale en non-verbale conceptuele kennis
Personen, objecten en feiten
semantische parafasieën: (vb: lepel ipv vork)
- Episodisch geheugen is intact



Frontotemporale dementie

- Primaire gedragsstoornis
ongepast sociaal gedrag
beperkte empathie
geen ziekteinzicht
- Secundair cognitieve stoornis
nadruk op executieve functies
- Geheugen is initieel intact

Frontotemporale dementie

Drie overlappende types:

1. Ontremming
2. Apathie
3. Dwanggedrag

Beïnvloedende factoren bij dementie



verwerkingsproces

	Fysisch	Sociaal	Psychisch	Spiritueel
Waarden	Veiligheid Comfort Genot Gezondheid Schoonheid ...	Aan zien Erkenning Succes Zorgen Vriendschap ...	Zelfkennis Zelfactualisatie Autonomie Vrijheid ...	Hogere idealen Zingevingsysteem Geloof Spirituele waarden Uitme betekenis ...

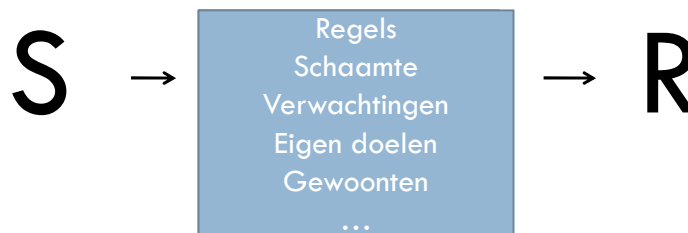
Bron: Koen de Fruyt, Mia Leijssen



Ontremming

Impulscontrole

Een stimulus intern/extern initieert automatische gedragsequentie



Impulsief gedrag

Maakt deel uit van ons dagelijks bestaan:

Weerstand bieden aan verlangens, uitnodigingen, verleidingen ten voordele van langere termijn doelstellingen zoals gezondheid, relaties, etc...

dieetpogingen, chocolade, zuurtjes, alcohol, zetel, bed

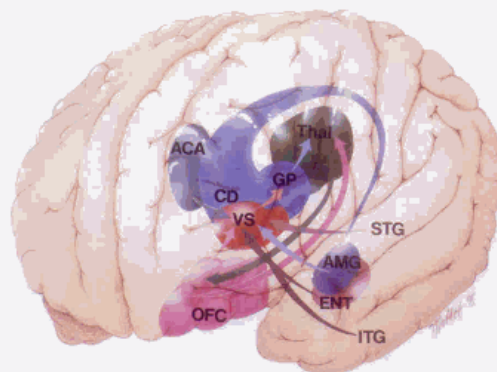
Impulsief gedrag

Maakt deel uit van ons dagelijks bestaan:

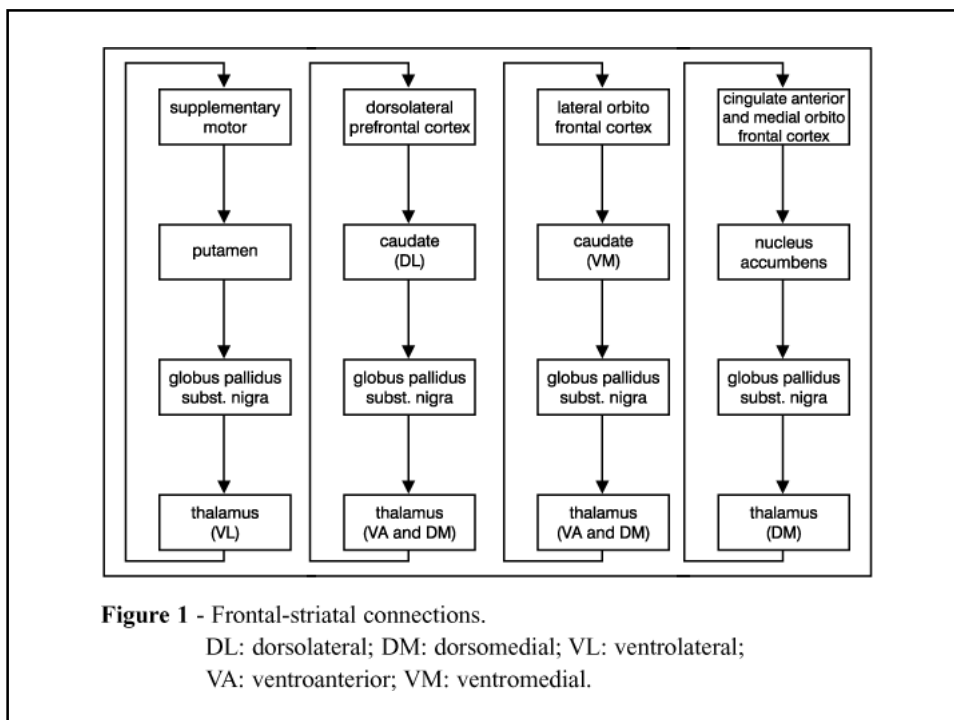
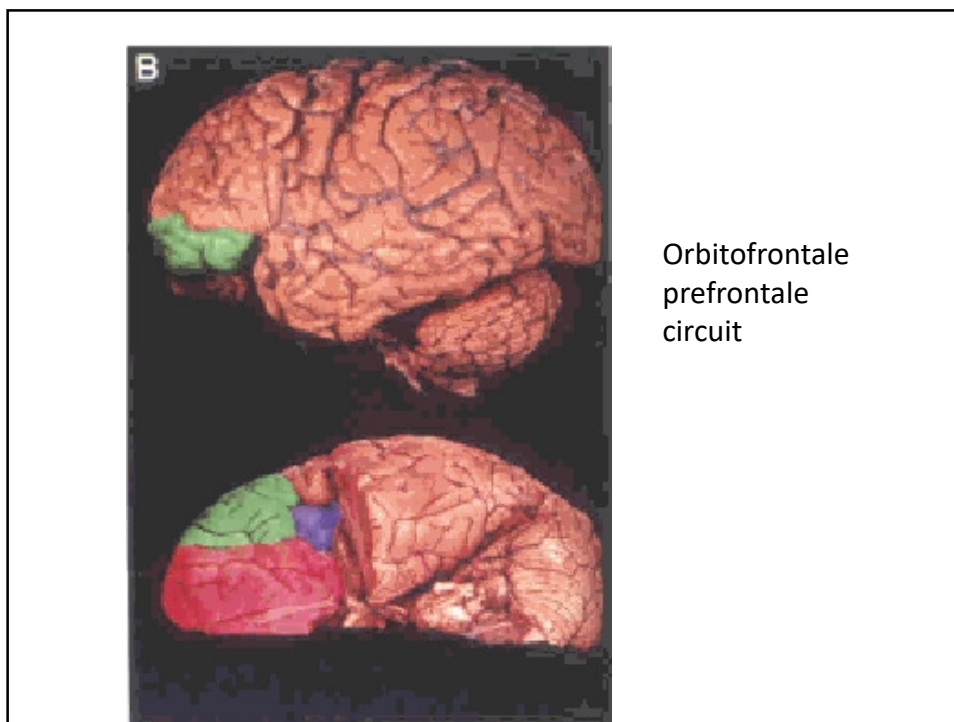
Weerstand bieden aan verlangens, uitnodigingen, verleidingen ten voordele van langere termijn doelstellingen zoals gezondheid, relaties, etc...

dieetpogingen, chocolade, zuurtjes, alcohol, zetel, bed

Frontal Subcortical Circuits



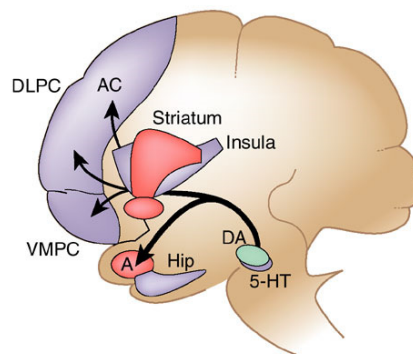
The medial orbitofrontal cortex-basal ganglia Loop



Orbitofrontale prefrontale circuit:

inhibitie, sociale cognitie,
 persoonlijkheid
 Plannen en doelgerichte
 handelingen bij
 Emotievolle beslissingen
 Sociale beslissingen
 (Mediale zones van orbito frontale
 cortex)

Sociaal kritische
 terughoudendheid
 Empathie
 Sociaal gepast gedrag
 Kanaliserende werking van
 verlangens en noden



Ann Thomson

Delay discounting

Delay discounting (temporal discounting)
 (Dixon et al., 2005)

Voorbeeld:

als een persoon met hersenletsel kan kiezen
 tussen kinésithérapie
 op dit moment dat mogelijks kan resulteren in
 een betere revalidatie op langere termijn versus
 over te gaan tot probleemgedrag en te vermijden
 dat hij moeilijke en inspannend oefeningen
 moeten doen. Het letsel op zich maakt het een
 hele opdracht om gevolgen op langere termijn in

Delay discounting (Francis De Groot , 2005)

Interindividuele verschillen

smaller sooner > larger later

Een bekrachtiger boet zeer snel in aan waarde

Op effectief te zijn moet hij snel volgen op een actie

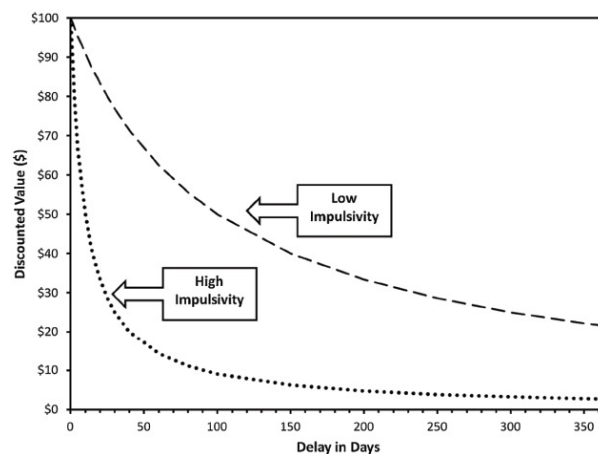
Snelheid van verval = impulsiviteit

Grote uitgestelde staf > onmiddellijk kleine straf

Grote uitgestelde inspanning >
onmiddellijke kleine inspanning

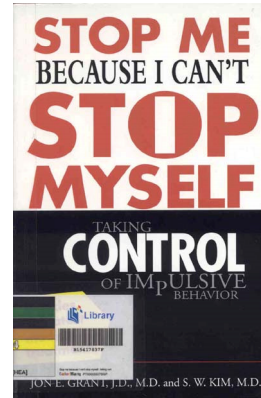
Delay discounting

Hyperbolische vervalcurve van beloning



Restrictie bij impulscontroleverlies

Restrictieve maatregelen
 Gedrag verhinderen
 Eventueel straffen
 Persoon zelf nooit veroordelen
 Bij straf voldoende positieve
 bekrachtiging
 van gewenst gedrag (1/5)
 Differentiele bekrachtiging
 Steeds met schone lei laten
 herbeginnen



Restrictie bij impulscontroleverlies

- Contingente positieve bekrachtiging als probleemgedrag niet voorkomt
 - Sociale bekrachtiging
 - Directe materiele bekrachtiging
- Time Out
 - Time Out On The Spot (TOOTS)
 - Situationele Time Out
 - Time Out ruimte
- Reactieve interventies
 - Actief luisteren
 - Directie instructie (STOP!)
 - Tekens afspreken wederzijds.
 - Stimulus wijzigen
 - Afleiden
- Contingente straf
 - Vastnemen
 - Isolatie
 - Medicatie

Positief programma opzetten

Rol van schema bij tot stand komen impulsief gedrag

Vb. Agressie

Pre-woedegevoel:

gevoelens: schaamte en schuld, hopeloosheid,
gekwetsheid en angst, lichamelijke spanningen

Activeringsgedachten:

gedachten die boosheid opwekken: herinneringen aan kwetsingen,
mislukkingen, verliezen; oordelen over je zelf of andere mensen;
jezelf als slachtoffer zien

Woedegevoel:

langzaam of snel; autonome reacties van het zenuwstelsel (hart,
ademhaling, spierspanning, verhit gevoel,..)

Dadendrang:

energie van boosheid wordt onaangenaam en vraagt ontlading

Woedegegedrag:

dramatisch: schreeuwen, duwen, slaan, breken
subtieler: blik, sarcasme, terugtrekken, ..

Alternatief gedrag aanleren

Door modelling , vb: schokdempers (lough & hodge, 2002)

Agressie (vb: J)

Mogelijke stappen:

Detectie van agitatie aanleren

Bij eerste gevoelens van agitatie, situatie verlaten
en hulpverlener aanspreken; hulpverlener neemt over
en intervenueert in de uitlokkende situatie

Steeds sneller situatie leren verlaten.

Situatie verlaten, terugkomen als agitatie verdwenen is
en zelf intervenueert zonder agressie

Situatie niet verlaten, agitatie laten bestaan, niets doen

**! Agressie niet laten uitleven op andere wijze!
scripts**

Hanteren van impulsief gedrag

3^{de} mogelijkheid: emotie en experiëntie

Deregulatie emoties

Stress en de emotionele toestand

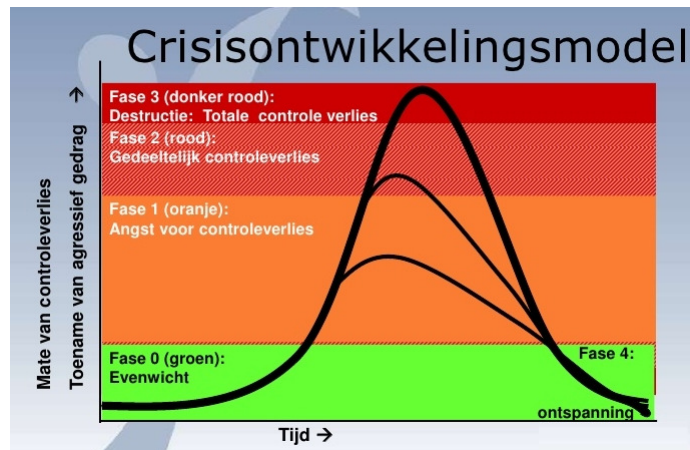
Impulscontrole neem toe bij overbelasting en stress

Reduceren van chronische en acute stressniveaus.

Vragen van omgeving en eisen aan zichzelf afstemmen op mogelijkheden van persoon met NAH

- Veiligheid, duidelijkheid, overzichtelijkheid
- Structuur op maat
- Repetities in dagritme
- Onzichtbare steun bieden, zonder te bemoederen
- Kleine haalbare opdrachten, duidelijke doelen
- Sober therapeutisch programma
- Beheersen hoeveelheid stimuli in omgeving
- Aandacht voor voldoende slaap en rust
- Klare grenzen, geen nadruk op regels

Toepassing op agressie



Toepassing op agressie

- Detectie van agitatie aanleren, via hulpverlener/mantelzorg
- Bij eerste gevoelens van agitatie: situatie verlaten = responsinhibitie en hulpverlener/mantelzorg aanspreken; andere neemt over en intervenueert in de uitlokkende situatie
- Steeds sneller situatie leren verlaten.
- Situatie verlaten, terugkomen als agitatie verdwenen is en zelf intervenueert zonder agressie

APATHIE

Apathie

40

Hypergedrag:

- agressie,
- vraatzucht,
- seksuele ontremming,
- roepen,
- hyperactiviteit,...

Hypogedrag:

- apathie,
- anhedonie,
- depressie,
- mutisme,

Apathie

41

Oorspronkelijk:

Apathie: gevoelloosheid, onmogelijkheid tot voelen

Klinische betekenis:

Apathie is een stoornis in motivatie

Apathie is een stoornis in doelgericht gedrag

Motivatie heeft te maken met de richting, de sterkte en de volharding van de acties van een individu.

Apathie

42

Drie aspecten van apathisch gedrag

Verminderd doelgericht gedrag:

Verminderde doelgerichte cognities:

Verminderde doelgerichte emotie:

Apathie

43

Drie aspecten van apathisch gedrag

Verminderd doelgericht gedrag:

- lichte afname van sociaal of arbeidsfunctioneren tot een onmogelijkheid om eender welk gedrag te initiëren.
- verminderde inspanning om een doel te bereiken,
- een lagere productiviteit,
- minder initiatief of uithoudingsvermogen
- minder tijd gespendeerd aan hobby's en interesses.

Apathie

44

Drie aspecten van apathisch gedrag

Verminderde doelgerichte cognities:

- minder zorgen maken over problemen,
- weinig interesse in het leren van nieuwe dingen,
- een gebrek aan toekomstplannen,
- minder belang hechten aan sociale, recreatieve en andere dagelijkse activiteiten
- een verminderde nieuwsgierigheid.
- Indien dit ernstig is betekent dit een quasi afwezigheid van doelgericht denken, wat abulie en akinetisch mutisme kenmerkt.

Apathie

45

Drie aspecten van apathisch gedrag

Verminderde doelgerichte emotie:

- een onveranderd affect of
- een afwezigheid van emotionele responsiviteit
- onverschilligheid,
- oppervlakkige of beperkte respons



Disorder of Diminished Motivation

Akinetisch mutisme:

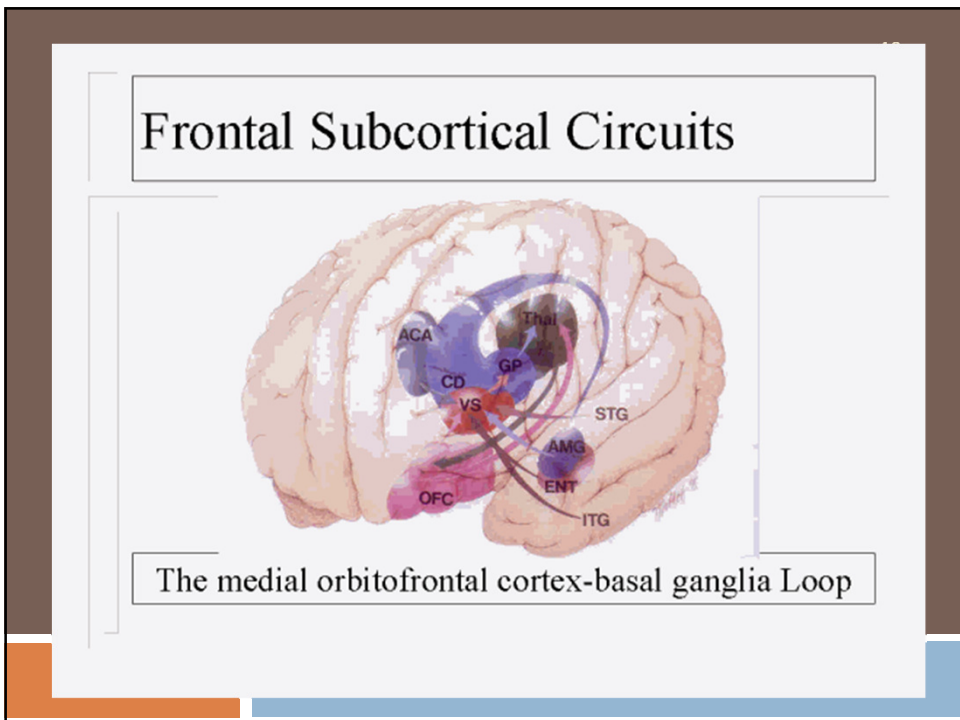
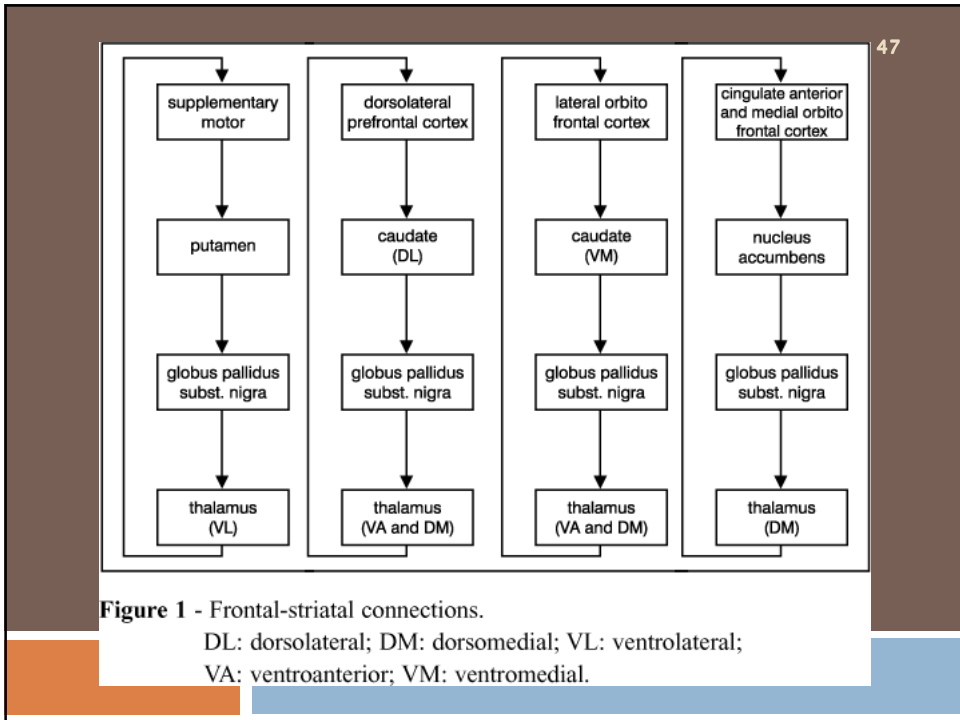
- totale afwezigheid van spontaan gedrag en spraak
- Normaal bewustzijn, visual tracking blijft bewaard

Abulie:

- verarming van het gedrag en erg beperkte spraak,
- gebrek aan initiatief,
- verlies van emotionele respons,
- psychomotorische vertraging

Apathie:

- Toestand van verminderde motivatie bij een normaal bewustzijn, aandacht, cognitieve capaciteiten en stemming.
- Gedrag is minder uitgebreid, minder frequent, minder intens



Anterior cingulate cortex (ACC) integrates cognitive & affective processes

Cognitive regulator
 detects competition
 self-monitoring
 strategizing
 error detection
 problem solving

Affective regulator
 directs attention to
 emotional stimuli
 autonomic response
 integrates LTM

(Summarized by Stuss & Levine, 2002)

Apathie

Neurologisch mechanisme

50

1. Anterior cingulate circuit

```

    graph TD
      ACC[Prefrontal Cortex  
Anterior Cingulum] <--> MDN[Mediodorsal Nucleus  
of Thalamus]
      ACC --> NA((Nucleus  
Accumbens))
      ACC --> VP((Ventral  
Pallidum))
      ACC --> VTA((Ventral  
Tegmental  
Areas))
      MDN --> NA
      MDN --> VP
      NA --> Hipp[Hippocampus]
      NA --> Amy[Amygdala]
      VP --> MC[Motor Cortex]
      VP --> BG[Basal Ganglia]
      VP --> RT[Reticulospinal  
Tract]
      VTA --> BG
      VTA --> RT
      PPN[Pedunculopontine  
Nucleus] --> VTA
    
```

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
Onbekend Betekenisloos Bekend Bedreigend Medicatie		Apathisch gedrag cognitie emotie	

Afwezigheid van intern gegenereerd gedrag moeilijk bij t

51

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
depressie		Apathisch gedrag cognitie emotie	Activeren, Stimuleren met mate

52

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
Onbekend	Stimulusafhankelijk gedrag	Uitblijven van reactie	Stimulusprothese Plaatsen in bekend milieu (thuis)
	geheugenprobleem	Niet herinneren van actie	Intensifiëren leerprocessen
	Rolverandering (aanpassingsstoornis)	Uitblijven van actie	Begeleiden, bij de hand nemen, structureren.

53

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
Betekenisloos	Geen activatie van emotionele respons Geen emotionele herkenning, graag doen, niet graag doen.	Geen gepercipieerde bekrachtiging	Zoeken naar resterende bekrachtigers Versterken van bekrachtigers Begeleiden van bekrachtiging Verwijderen van negatieve gevolgen van gedrag: pijn, ...

54

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
Bekend	<p>Geen plezier ervaren aan activiteit</p> <p>Niet kunnen wisselen van emotionele status</p> <p>Executieve moeilijkheden</p>	<p>Geen emotionele bekrachtiging, geen contentement</p> <p>Geen initiatie</p>	<p>Creatief zoeken naar andere (evt. materiële) bekrachtigers</p> <p>Begeleiden en activeren</p> <p>Verbal and visual cueing</p> <p>Prothesen</p>

55

Behandeling

Stimulus	Mechanisme	Respons	Interventie
Bedreigend	<p>Geheugenmoeilijkheden (korsakoff)</p> <p>Aangeleerde hulpeloosheid</p> <p>Sociale isolatie</p>	Vermijdings-gedrag in vorm van apathie	<p>Intensifiëren leerprocessen</p> <p>Structuur</p> <p>Herbemeesteren</p> <p>Begeleiden verwerking</p>

56