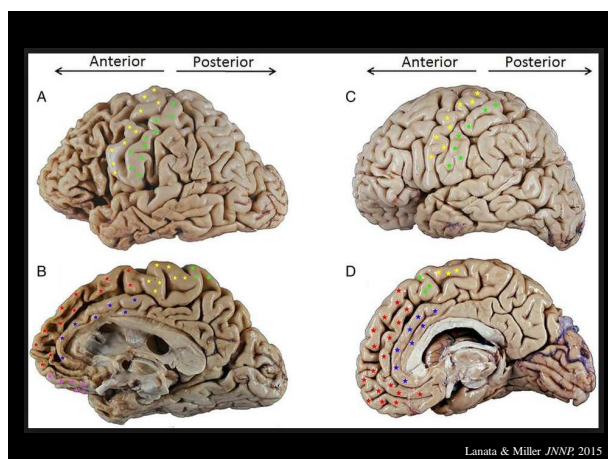


Frontotemporale lobaire degeneratie

Prof. Dr. Mathieu Vandenbulcke

Ouderenpsychiatrie, UPC KULeuven, campus Leuven
Geheugenkliniek, UZ Leuven




Epidemiologie

- Frequentie: 4 à 15/100.000 tss 45 en 64j
- 2^{de} meest voorkomende vorm van jongdementie na AD
- Bij 30 à 40% autosomaal dominante overerving

Klinische classificatie frontotemporale lobaire degeneratie


(frontotemporale dementie, ziekte van Pick)



<ol style="list-style-type: none"> 1. Frontotemporale dementie (FTD): <ul style="list-style-type: none"> • Karakterverandering en sociale gedragsstoornis 	→ Gedragsvariant
<ol style="list-style-type: none"> 2. Progressieve non-fluente afasie (PNFA) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van taalexpressie 3. Semantische dementie (SD) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van woordbegrip en objectherkenning 4. Logopene afasie (LA) <ul style="list-style-type: none"> – Stoornis van woordvinding 	→ Taalvarianten (Primaire Progressieve Afasie (PPA))

Klinische classificatie frontotemporale lobaire degeneratie

(frontotemporale dementie, ziekte van Pick)



<ol style="list-style-type: none"> 1. Frontotemporale dementie (FTD): <ul style="list-style-type: none"> • Karakterverandering en sociale gedragsstoornis 	→ Gedragsvariant
<ol style="list-style-type: none"> 2. Progressieve non-fluente afasie (PNFA) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van taalexpressie 3. Semantische dementie (SD) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van woordbegrip en objectherkenning 4. Logopene afasie (LA) <ul style="list-style-type: none"> – Stoornis van woordvinding 	→ Taalvarianten (Primaire Progressieve Afasie (PPA))

Klinische classificatie frontotemporale degeneratie

(frontotemporale dementie, ziekte van Pick)

Terminologie

<ol style="list-style-type: none"> 1. Frontotemporale dementie (FTD): <ul style="list-style-type: none"> • Karakterverandering en sociale gedragsstoornis 	Frontale lob dementie, frontale variant FTD, primair progressieve gedragsstoornis → Gedragsvariant
<ol style="list-style-type: none"> 2. Progressieve non-fluente afasie (PNFA) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van taalexpressie 	Primair progressieve afasie
<ol style="list-style-type: none"> 3. Semantische dementie (SD) <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis van woordbegrip en objectherkenning 	→ Taalvarianten Temporale variant FTD (Primaire Progressieve Afasie (PPA))

Neary et al, *Neurology*, 1998

Het taalnetwerk

“stoel”

gesproken woord

betekenis van objecten

woord ↑ object

stoel ↑

“semantische” dementie

“semantische” dementie

betekenis van objecten

woord ↑ object

stoel ↑

R L

Vandenbulcke et al. *Ann Neurol*, 2005

“logopene” afasie

“logopene” afasie

woord ↑ object

stoel ↑

Progressief “niet-fluente” afasie

Progressief “niet-fluente” afasie

“stoel”

gesproken woord

woord ↑ object

stoel ↑

R L

Vandenbulcke et al. *Ann Neurol*, 2005

Afasië
 Afasië noemen wij het
 Al is het erg:
 de woorden vallen naast mij uiteen,
 In het eind dansen zij.
 Vaak speel ik met de letters,
 Het blijkt dat de ernst niet in de letters zelf ligt, no, niemand er
 nog iets van
 Begrijp.
 Deze gewichtige taak spraakkunst regent
 Terwijl nonkel
 Boort met de losgeplagen
 Letters
 Spootjes van de guntige boekstaven rollen over het letterrijtje
 En
 Zingen spraakzinnig uit het repertoire van mijn hersens
 machine.
 De contexten
 Is wel anders
 Ik kan het niet
 verletteren
 Ik kan het niet
 verwoorden
 Noch verlinken.

Klinische classificatie frontotemporale degeneratie

(frontotemporale dementie, ziekte van Pick)

1. Frontotemporale dementie (FTD):
 - Karakterverandering en sociale gedragsstoornis
2. Progressieve non-fluente afasie (PNFA)
 - Stoornis van taalexpressie
3. Semantische dementie (SD)
 - Stoornis van woordbegrip en objectherkenning
4. Logopene afasie (LA)
 - Stoornis van woordvinding

→ Gedragsvariant

→ Taalvarianten (Primaire Progressieve Afasie (PPA))

Netwerk voor sociale cognitie

Gedragcontrole: "interne rem"

"Theory of mind"
Begrijpen van andermans gedachten en gevoelens zelfbewustzijn

Herkenning van emotionele gelaatsexpressies

Moll et al., Nature Rev Neurosci, 2005

Frontotemporale neurocognitieve stoornis DSM5

- Gedragsvariant:
 - ≥ 3 gedragsymptomen
 - i. Ontremd gedrag
 - ii. Apathie of inertie
 - iii. Verlies van empathie
 - iv. Persevererend stereotiep of compulsief/ritualistisch gedrag
 - v. Hyperoraliteit en verandering voedingspatroon
 - Sociaal cognitief en executief functie \downarrow
- Taalvariant
 - \downarrow taalvermogen: spraakproductie, woordvinding, benoeming, grammatica, begrip

cognitieve domeinen

Geheugen: verbaal en visueel

Executieve functies: planning, organisatie, abstract redeneervermogen

Taal: Benoeming, nazeggen, lezen, woordbegrip, spontane spraak, syntaxis

Herkenning: objectagnosie, prosopagnosie, vingeragnosie, links-rechtsagnosie

Praxis: Visuoconstructieve, ideatorische, ideomotorische apraxie, kledingsapraxie

Sociaal cognitieve vaardigheden: emotieherkenning, ToM

Tower of London test

Raven's coloured progressive matrices

cognitieve domeinen

Geheugen: verbaal en visueel

Executieve functies: planning, organisatie, abstract redeneervermogen

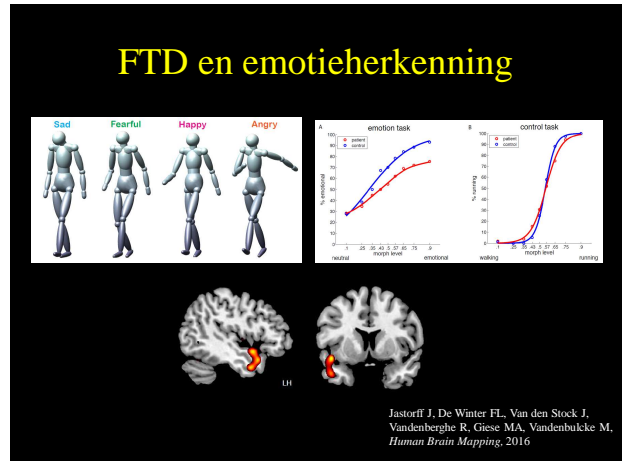
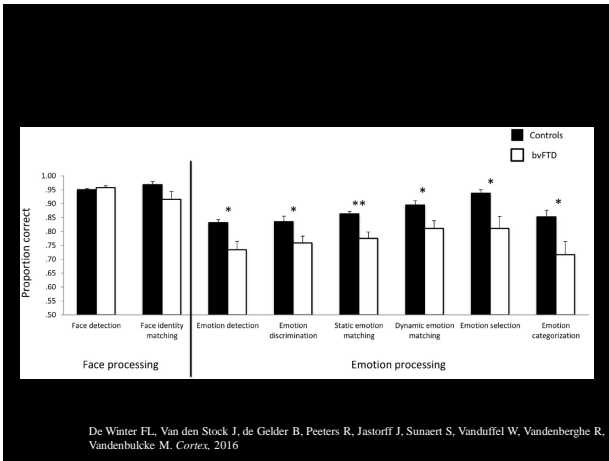
Taal: Benoeming, nazeggen, lezen, woordbegrip, spontane spraak, syntaxis

Herkenning: objectagnosie, prosopagnosie, vingeragnosie, links-rechtsagnosie

Praxis: Visuoconstructieve, ideatorische, ideomotorische apraxie, kledingsapraxie

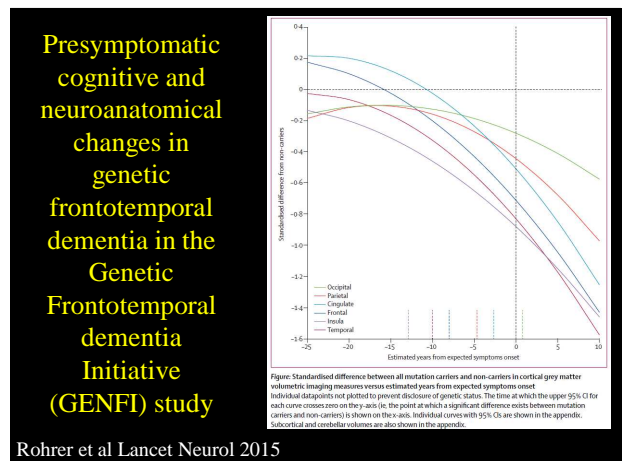
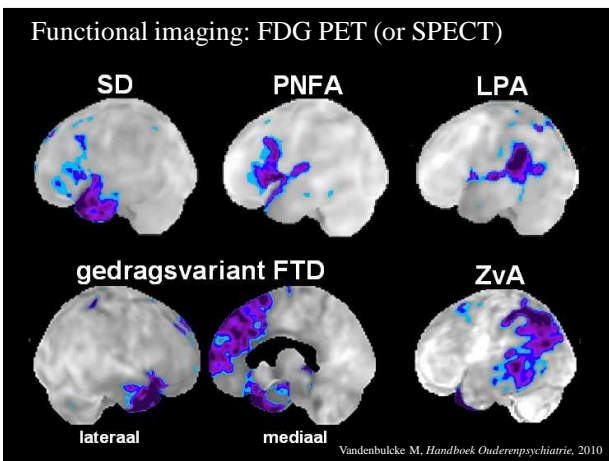
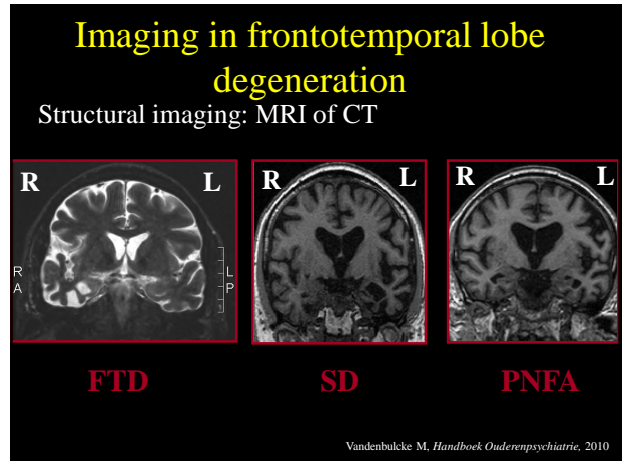
Sociaal cognitieve vaardigheden: emotieherkenning, ToM, faux pas, moral judgments

Van den Stock J, De Winter FL, de Gelder B, Rangarajan JR, Cypers G, Maes F, Snaert S, Goffin K, Vandenbergh R, Vandenbulcke M. Neuropsychologia. 2015



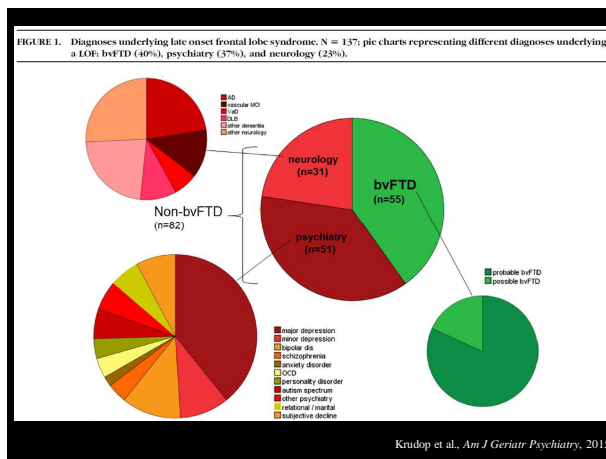
Frontotemporale NCS

- **Waarschijnlijk** wanneer causale genetische mutatie of beeldvormend hersenonderzoek
- Anders **mogelijk**



Laat ontstaan frontaal syndroom

- Apathie
- Ontremming
- Dwangmatig gedrag



Beleid: non-farmacologisch

‘Voor iedere patiënt dient een nieuwe therapie ontwikkeld te worden’ (Irvin Yalom)

HET VENTIEL
ZORCIRKELS JONGDEMENTIE
Logopedie
Mensen met jongdementie bedwingen Mont Ventoux
Cognitief revalidatieprogramma van de geheugenkliniek RIZIV-conventie

Beleid: Farmacologisch

- **Trazodone** (Lebert et al. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2004)
- **SSRI's (antidepressiva)**: Invloed op gedrag (Swartz et al. *J Clin Psychiatry*, 1997), **niet op cognitie** (Deakin et al. *Psychopharmacology (Berl.)*, 2004)
- **Antipsychotica** in mate van mogelijke vermijden oww verhoogd risico op overlijden, apathie, isolement, parkinsonisme

Buoli et al., *J Geriatr Psych & Neurol*, 2017

DANK

Dienst ouderenpsychiatrie
UPC KU Leuven

Geheugenkliniek
UZ Leuven




Dienst Nucleaire
Geneeskunde UZ Leuven



Translatie MRI
KU Leuven





KU LEUVEN
UNIVERSITEITSPONDS

Sequoia Fonds

Voor onderzoek naar veroudering
en geestelijke gezondheid

DOOR WETENSCHAPPELIJK ONDERZOEK
TE STEUNEN, HELPT U ANDERE MENSEN.

The image shows a vertical banner for the Sequoia Fonds. At the top, it features the KU Leuven logo and 'UNIVERSITEITSPONDS'. Below that is the title 'Sequoia Fonds' and a subtitle 'Voor onderzoek naar veroudering en geestelijke gezondheid'. The central part of the banner is a photograph of a tree trunk cross-section with a dark, jagged scar running through the wood. At the bottom, there is a tagline: 'DOOR WETENSCHAPPELIJK ONDERZOEK TE STEUNEN, HELPT U ANDERE MENSEN.'