

FRONTOTEMPORALE DEMENTIE

BEST PRACTICE

DIAGNOSTIEK EN MANAGEMENT

FTD EXPERTGROEP 2012

Colofon

Frontotemporale dementie, best practice diagnostiek en management
Tweede druk, september 2012

Tekst
FTD Expertgroep

© 2012 *FTD Expertgroep*

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt door middel van druk, fotokopie, microfilm of op enige andere wijze zonder voorafgaande schriftelijke toestemming en met duidelijke vermelding van de bron van herkomst.

U kunt de Best Practice downloaden van de website:
www.ftdexpertgroep.nl

Inhoudsopgave

1. Inleiding.....	6
Lijst van auteurs / FTD expertgroep leden:.....	6
2. Klinische kenmerken van FTD	7
2.1. Inleiding.....	7
2.2.1. Gedragsvariant van FTD	7
2.2.2. Progressieve niet-vloeiende afasie	9
2.2.3. Semantische Dementie	9
2.2.4. FTD met motorisch voorhoornlijden.....	9
2.3. Beloop	9
3. Diagnostiek.....	11
3.1. Herkenning.....	11
3.2. Het belang van een tijdige diagnose.....	12
3.3. Klinische criteria	12
3.4. Aanvullend onderzoek	14
3.4.1. Neuropsychologisch onderzoek.....	14
3.4.2. Beeldvormend onderzoek.....	21
3.4.3. Neurofysiologisch onderzoek.....	21
3.4.4. Liquoronderzoek	21
3.4.5. DNA-diagnostiek	21
3.5. Best practice model	22
4. Differentiaaldiagnose van FTD	23
4.1. Afgrenzing van andere vormen van dementie	23
4.1.1. Ziekte van Alzheimer.....	23
4.1.2. Dementie met Lewy lichaampjes.....	23
4.1.3. Vasculaire dementie	23

4.2. Afgrenzing van psychiatrische ziektebeelden.....	23
4.2.1. Depressie.....	24
4.2.2. Manie	24
4.2.3. Burn-out	24
4.2.4. Obsessief-compulsieve stoornis.....	24
4.2.5. Autismespectrumstoornis.....	25
4.2.6. Persoonlijkheidsstoornis.....	25
4.2.7. Schizofrenie.....	25
4.3. Samenvatting en adviezen	26
5. Ambulante begeleiding van FTD patiënten en hun mantelzorgers	27
5.1. Na de diagnose.....	27
5.1.1. De gevolgen van FTD voor het dagelijks leven	27
5.1.2. De mogelijkheden en beperkingen van de mantelzorger.....	28
5.1.3. Het inschatten van de mate van complexiteit	29
5.2. Zorgprogramma's.....	30
5.3. Ambulante begeleiding	30
5.4. Casemanagement	30
5.5. Samenvatting	31
6. Dagbehandeling voor mensen met FTD.....	32
6.1. Inleiding.....	32
6.2. Doelen.....	32
6.3. Deelname aan de dagbehandeling	33
6.4. Wie werken er op een dagbehandeling	33
6.5. Aanvullende informatie	33
7. Mogelijke interventies bij gedragsveranderingen in het kader van FTD	34
7.1. Niet-farmacologische interventies.....	34
7.2. Farmacologische interventies.....	34

7.2.1. Ontremming.....	34
7.2.2. Compulsief gedrag	35
7.2.3. Hypersexualiteit	35
7.2.4. Apathie	35
7.2.5. Andere comorbide psychiatrische aandoeningen.	35
7.3. Opname in een verpleeghuis	36
7.3.1. Wanneer besluiten tot plaatsing in het verpleeghuis?.....	36
7.3.2. Keuze van het verpleeghuis	36
7.3.3. Overdracht van informatie van thuis naar verpleeghuis	37
7.4. Samenvatting	38
8. Kernthema's dementie en juridische knelpunten	40
8.1. Handelingsonbekwaamheid.....	40
8.2. Wilsonbekwaamheid.....	40
8.3. Curatele.....	40
8.4. Bewindvoering	40
8.5. Mentorschap.....	40
8.6. Regeling deelname aan het wegverkeer (Maart 2010)	41
8.7. Wapenwet.....	41
8.8. De wet BOPZ	41
8.9. Testament en dementie.....	42
8.10. Euthanasie en dementie	42
Bijlage 1:.....	43

1. Inleiding

Voor u ligt de brochure „Frontotemporale dementie: best practice diagnostiek en management“. In dit document zijn de meningen en adviezen van de Nederlands-Vlaamse FTD-expertgroep op het gebied van frontotemporale dementie (FTD) verwoord. De expertgroep werd in 2007 opgericht op initiatief van Alzheimer Nederland vanwege een groeiende behoefte aan informatie en expertise op het gebied van FTD. De expertgroep bestaat uit een multidisciplinair team van professionals die in hun dagelijkse werkzaamheden veel te maken hebben met FTD. FTD is na de ziekte van Alzheimer de meest frequente oorzaak van dementie op jonge leeftijd (dementie beginnend voor het 65e jaar). FTD is een complexe neuropsychiatrische aandoening die een scala aan klinische presentaties kent. FTD wordt vaak laat vastgesteld. De specifieke gedragsproblemen die optreden bij FTD vormen vaak een probleem in de omgang met de ziekte. Van het begin tot het einde van de ziekte werden door de werkgroep specifieke knelpunten geïdentificeerd, die vervolgens uitgewerkt zijn in deze best practice. Het document beoogt geen op medische bewijsvoering gebaseerde richtlijn te zijn, maar beschrijft de werkwijze van de experts. Het doel van deze best practice is het scheppen van handvatten voor collega professionals die in hun werk met FTD te maken krijgen. Ons uiteindelijke doel is hiermee de zorg voor FTD patiënten en hun naasten te verbeteren.

Lijst van auteurs / FTD expertgroep leden:

Dr. Y. Pijnenburg, neuroloog, voorzitter
Drs. K. Jansma, GZ-psycholoog, vice-voorzitter
M. van Tol, verpleegkundige
F. Rietstap, verpleegkundige
H. Klein Hesseling, sociaal psychiatrisch verpleegkundige
Drs. J. Sanders, klinisch geriater
Drs. C. Kerssens, psychiater
Drs. E. Dopper, arts-onderzoeker
Dr. H. Seelaar, arts-onderzoeker
Dr. J. Van Swieten, neuroloog
Dr. J. Mulder, neuropsycholoog
H-J. vd Waal, voorzitter stichting Pick's Lotgenoten
H. de Bruin, sociaal psychiatrisch verpleegkundige
F. Gillissen, sociaal psychiatrisch verpleegkundige
Drs. R. Romkes, verpleegkundige
Drs. L. van de Ven, klinisch ouderenpsycholoog (Vlaanderen)
Prof. Dr. M. Vandenbulcke, ouderenpsycholoog (Vlaanderen)
Prof. Dr. P. Cras, neuropatholoog (Vlaanderen)
Drs. P. Verhaest, wetenschappelijk medewerker Expertisecentrum Dementie Vlaanderen
Drs. R. Groot Zwaaftink, medewerker Alzheimer Nederland

2. Klinische kenmerken van FTD

2.1. Inleiding

Frontotemporale demantie (FTD) is een hersenziekte waarbij de voorste hersengebieden, bestaande uit de frontale en temporale kwabben, aangedaan zijn. Het klinisch beeld wordt gekenmerkt door geleidelijk toenemende gedrags-veranderingen en problemen met de taal en de uitvoerende functies. Geheugen-problemen kunnen aanwezig zijn, maar spelen geen prominente rol. FTD presenteert zich meestal tussen het 40e en 60e levensjaar, met een duidelijke piek tussen het 50e en 60e levensjaar. De jongst beschreven patiënten waren in de twintig jaar oud. De ziekte kan zich ook op oudere leeftijd voordoen, maar dat komt minder vaak voor. In 30-40% van de gevallen bestaat er een familiale component. In een deel van deze gevallen is een mutatie in het *microtubule-associated protein tau (MAPT)*, het *Progranuline (GRN)* gen aantoonbaar en zeer recent is er een repeatverlenging in het *C9orf72* gen ontdekt bij een deel van de FTD patiënten. FTD is een klinisch, genetisch en pathologisch heterogeen ziektebeeld. Naast de gedragsvariant van FTD (bvFTD) als meest voorkomende klinische presentatie, zijn er de twee taalvarianten progressieve niet-vloeiende afasie (PnVA) en semantische demantie (SD) en is er het subtype FTD met motorisch voorhoornlijden (FTD-MND).

2.2. Symptomen van FTD

2.2.1. Gedragsvariant van FTD

De gedragsvariant van FTD (bvFTD) begint met een geleidelijke, maar duidelijke persoonlijkheids- en gedragsverandering. Grofweg kunnen deze ingedeeld worden in beelden met ontremd, apathisch en stereotype-dwangmatig gedrag. In de meeste gevallen komen elementen van alle drie de beelden gedurende het ziektebeloop voor.

Ontremming

Ontremming kan bestaan uit sociaal inadequaar gedrag zoals het maken van ongepaste opmerkingen en grapjes tegen vreemden of het vertellen van intieme persoonlijk zaken op een familiefeestje. Daarnaast kunnen patiënten veel en schokkend gaan eten. Zij beginnen meteen met eten en doen dit in een hoog tempo, zonder rekening te houden met hun tafelgenoten. Soms doen zij grote uitgaven, die zij zich eigenlijk niet kunnen veroorloven, zo bestellen sommige patiënten veel producten bij postorderbedrijven. Er kan ontremming zijn op seksueel gebied, bestaande uit het maken van seksueel getinte opmerkingen, handtastelijkheden of een verhoogde behoefte aan seksueel contact. Er kan sprake zijn van impulsiviteit, zoals oversteken bij rood stoplicht, of te dicht op de bumper van de voorganger rijden, maar ook bijvoorbeeld het verkopen van een huis of het opzeggen van een baan. Sommige patiënten zijn inadequaar gestemd en lopen bijvoorbeeld te fluiten op een begrafenis. Patiënten met ontremming kunnen geprikkeld of verbaal agressief reageren naar aanleiding van een kleinigheid en komen daarom vaak in conflicten terecht. Ook kunnen zij hierdoor met de politie in aanraking komen.

Apathie

Een andere, vaak voorkomende, vorm van gedragsverandering bij bvFTD is apathie. Heel geleidelijk neemt de patiënt steeds minder initiatief. Uiteindelijk komt hij/zij tot niets en ligt het liefst in bed of zit de hele dag op de bank. Er is een verhoogde slaapbehoefte. De betrokkenheid naar de omgeving neemt af. Zelfs de interesse naar de partner, kinderen en kleinkinderen vlakt af. De patiënt toont steeds minder emoties. De zelfverzorging gaat achteruit; patiënten moeten aangespoord worden een bad te nemen en hun kleding te verschonen. Zij worden steeds korter van stof en beginnen zelf niet aan een conversatie.

Stereotype dwangmatig gedrag

Stereotypie en dwangmatigheid kunnen zich op vele manieren presenteren. Patiënten hebben vaak een vast dagritme, waar zij niet van afwijken. Ook kunnen zij doelloos herhaalde handelingen vertonen, zoals klappen en tikken of met de tong klikken. Sommige patiënten hebben een aantal standaardzinnen die zij te pas en te onpas uitspreken. Het maken van rijmpjes komt ook voor. Deze patiënten worden erg inflexibel. Zij voeren hun standaard rituelen uit ongeacht de situatie; doen bijvoorbeeld om 6 uur „s avonds de gordijnen dicht, ongeacht of het zomer of winter is en of er bezoek is of niet. Verzamelwoede kan voorkomen, waarbij de patiënt vaak waardeloze objecten, zoals spijkertjes, kan gaan verzamelen. Rusteloosheid en ongedurigheid kunnen het volhouden van activiteiten en sociale aangelegenheden bemoeilijken.

Overige verschijnselen bij bvFTD

Patiënten met bvFTD hebben in het algemeen geen inzicht in hun ziekte. Zij ervaren hun gedrag niet als veranderd. Wel kunnen zij specifieke lichamelijke klachten hebben. Meer uitgesproken hypochondere wanen worden bij sommige patiënten gezien. Een afname van het inlevingsvermogen in anderen is een vroeg verschijnsel. De patiënt raakt toenemend alleen op zichzelf gericht. Het gedrag kan mede hierdoor kinderlijk overkomen. Taalstoornissen treden bij vrijwel alle bvFTD patiënten op. Patiënten vertonen een afname van de spontane spraak, beginnen geen gesprekken meer en geven korte antwoorden. Tevens zijn er vaak woordvindstoornissen. Daarnaast zijn er uitvoerende functiestoornissen, zich uitend in overzichts- en planningsstoornissen en perseveratie (het onwillekeurig herhalen van handelingen en het niet kunnen afwisselen). Er kan sprake zijn van een verminderd abstractie-vermogen: patiënten krijgen de neiging zaken letterlijk te nemen en begrijpen bijvoorbeeld de inhoud van grapjes niet meer. Patiënten krijgen ook moeite met het verrichten van complexe activiteiten en met meerdere dingen tegelijk te doen. Zij kunnen minder goed vooruit denken. Het organiseren van een verjaardagsfeest kan hierdoor bijvoorbeeld mislukken. Er is meestal geen sprake van korte termijn geheugenstoornissen of desoriëntatie. Het werkgeheugen is vaak wel aangedaan, waardoor patiënten geheugenproblemen in het dagelijks leven kunnen ervaren.

2.2.2. Progressieve niet-vloeiende afasie

Progressieve niet-vloeiende afasie (PnvA) is een geleidelijk progressieve aandoening waarbij de linker frontotemporale gebieden zijn aangedaan en waarbij in eerste instantie geïsoleerde taalstoornissen aanwezig zijn. Het klinisch beeld wordt gekenmerkt door een abnormale niet-vloeiende, hakkende spraak, woordvindproblemen en een achteruitgang van de spelling. Er worden fonematische parafasieën gemaakt (bijvoorbeeld *takel* ipv *tafel*). Uiteindelijk wordt de patiënt mutistisch. Naast de taalproblematiek worden er in ten minste de eerste twee jaar van de ziekte geen gedragsveranderingen of andere cognitieve stoornissen gezien. De beginleeftijd is rond het 60^e levensjaar en ligt gemiddeld iets hoger dan bij de andere varianten van FTD.

2.2.3. Semantische Dementie

Semantische dementie (SD) komt voor bij 10-25% van de FTD patiënten en wordt gekenmerkt door een geleidelijk progressieve stoornis van het semantisch geheugen. Hierdoor vergeet men de betekenis van woorden en concepten. Patiënten ontwikkelen problemen met benoemen en met het taalbegrip. In de beginfase weten patiënten de betekenis van losse woorden niet. Ook kan de visuele herkenning van gezichten en voorwerpen afnemen. Patiënten vertonen een vloeiende spraak, die betekenisarm is en veel opvulwoorden bevat, zoals *dinges, je weet wel*, etc. Ook zijn er semantische parafasieën (bijvoorbeeld *stoel* ipv *tafel*). Sommige patiënten ontwikkelen een spraakdrang. Gedragsproblemen, met name stereotypedwangmatig gedrag, bestaan bij ongeveer de helft van de patiënten. De beginleeftijd en gemiddelde ziekte duur verschillen niet van andere vormen van FTD.

Zowel de progressieve niet-vloeiende afasie als de semantische dementie worden tegenwoordig gerekend tot varianten van Primair Progressieve Afasie, een overkoepelende term voor klinische syndromen waarbij taalfunctiestoornissen het eerste en meest op de voorgrond staande symptoom zijn alvorens een dementie optreedt. (Gorno Tempini et al., 2011). De kerncriteria van de niet-vloeiende variant zijn agrammatisme en een moeizame spraak met kenmerken van verbale apraxie. De kerncriteria van de semantische variant zijn een benoemstoornis en een begripsstoornis op woordniveau.

2.2.4. FTD met motorisch voorhoornlijden

Een klein deel van de patiënten (5-15%) met FTD ontwikkelt motorisch voorhoornlijden (MND) gedurende het ziektebeloop, met degeneratie van de bulbairneuronen en motorische voorhoorncellen van het ruggenmerg. De prognose van dit klinisch subtype is relatief ongunstig.

2.3. Beloop

FTD is langzaam progressief, waarbij gedrags- of taalproblemen geleidelijk aan toenemen en zich uitbreiden naar andere cognitieve domeinen. De visueel-ruimtelijke functies blijven tot in een laat stadium gespaard. Patiënten met gedragsproblemen

ontwikkelen steeds meer taalproblemen en vice versa. In de eindfase worden patiënten afatisch en uiteindelijk mutistisch. Er ontstaan slikproblemen en het merendeel van de patiënten overlijdt aan de gevolgen van een longontsteking. Patiënten met FTD met motorisch voorhoornlijden ontwikkelen in een vroeg stadium bulbaire symptomen, bestaande uit dysarthrie en slikstoornissen. Parkinsonisme is een verschijnsel dat kan voorkomen, soms vroeg, maar meestal laat in het ziektebeloop, evenals incontinentie.

3. Diagnostiek

3.1. Herkenning

In alle gevallen van persoonlijkheids- en gedragsverandering op middelbare en oudere leeftijd, bij personen met een blanco psychiatrische voorgeschiedenis, moet de diagnose FTD worden overwogen. Het is belangrijk zich te realiseren dat patiënten met FTD, juist vanwege hun ontbrekende ziekte-inzicht vrijwel nooit zelf een arts raadplegen. De eerste symptomen openbaren zich vaak op het werk: men is minder slagvaardig, stiller, krijgt zijn werk niet af, vergeet afspraken. Mensen verspelen soms hun bedrijf of krijgen conflicten op hun werk. Omdat het vaak lang duurt voordat zij een juiste diagnose krijgen, komen ze niet in aanmerking voor een WIA uitkering, of deze wordt voortijdig gestopt, met alle consequenties van dien.

Concentratiestoornissen, gedragsveranderingen en vergeetachtigheid bij jonge mensen worden vaak geweten aan drukke werkzaamheden of problemen in het gezin. Men denkt eerder aan stress, burn-out, midlife problemen, relatieproblemen, overspannenheid of depressie. Ook in het gezin of de familie weet men de veranderingen vaak niet te duiden. Binnen een relatie worden apathie, verminderde interesse en initiatiefloosheid eerder toegeschreven aan aandachttrekkerij, egoïsme of onverschilligheid. Op deze leeftijd denkt men niet aan de mogelijkheid van een (frontotemporale) dementie. De spanningen kunnen binnen het gezin of de familie hoog oplopen, echtscheiding is soms het gevolg.

De huisarts, de bedrijfsarts en hulpverleners in de ambulante GGZ zijn de hulpverleners die als eersten in aanraking komen met deze problematiek. Zij zouden bij gedragsproblemen, psychologische veranderingen en relatieproblemen alert moeten zijn op een mogelijke FTD. Het gaat dan om problemen als:

- Een opvallende verandering in de persoonlijkheid
- Onbegrepen inadequaar gedrag
- Het niet meer aankunnen van werk
- Emotionele labiliteit
- Stemningsveranderingen
- Relatieve problematiek
- Vermoeidheid
- Achterdocht
- Dwangmatigheid
- Apathie
- Gebrek aan empathie
- (Verbale) agressie
- Hypo- of hyperseksueel gedrag
- Geen intieme relatie
- Egocentrisme
- Alcoholproblematiek

Bovenstaande verschijnselen, problemen en gedragingen spelen zich, zeker in het begin, niet in het bijzijn van anderen af. Sterker nog, vaak alleen in de privacy van het eigen

gezin, waarbij vooral de partner het moet ontgelden. Wanneer men ontremd raakt (decorumverlies) valt het afwijkende, soms ongepaste, gedrag ook anderen op. Hierbij dient te worden opgemerkt dat de signalen van afwijkende gedragingen of ongepaste opmerkingen juist op het werk, door collega's of werkgever, het meest opvallend kunnen zijn.

De herkenning van FTD staat of valt met een uitgebreide en betrouwbare heteroanamnese. Daarin moet gericht worden gevraagd naar voorbeelden van gedragsverandering en cognitieve achteruitgang. Het afnemen van gedragsvragenlijsten, zoals de Neuropsychiatric Inventory (NPI) of de Frontal Behaviour Inventory (FBI), kan daarbij helpen. Aangezien de patiënt zelf geen ziektebesef of –inzicht heeft, is het essentieel om de heteroanamnese serieus te nemen. Aan huisartsen en bedrijfsartsen wordt aanbevolen niet terug te vallen op de autonomie van de patiënt, maar deze actief uit te nodigen op het spreekuur te komen of een huisbezoek af te leggen. Het beschreven gedrag hoeft niet altijd meteen opvallend te zijn in de spreekkamer. Sommige patiënten maken een wat onverschillige indruk of maken inadequate opmerkingen.

Ten gevolge van de gedragsverandering, die vaak sluipend is, komen vaak relatieproblemen voor. Vaak wordt gezien dat partners gaan twijfelen aan zichzelf en de oorzaak van de problemen bij zichzelf leggen. Erkenning dat er geen primair relatieprobleem in het spel is, is van belang.

Patiënten met gedragsverandering komen vaak in een psychiatrisch circuit terecht. De verschijnselen van apathie doen denken aan een depressie, ontremming kan doen denken aan een manie, etc. FTD kan een scala aan gedragsveranderingen tot gevolg hebben. Derhalve is de psychiatrische differentiaal diagnose uitgebreid. Atypische symptomen (bijvoorbeeld ontremmingsverschijnselen bij een depressie), het niet reageren op gebruikelijk therapieën en het optreden van cognitief verval moeten doen denken aan FTD.

3.2. Het belang van een tijdige diagnose

Vroegdiagnostiek is vooral van belang vanwege vragen en problemen rond zorg en begeleiding en (toenemende) mogelijkheden tot medicamenteuze interventie. Door het in gang zetten van diagnostiek worden vragen van patiënten en het patiëntensysteem serieus genomen, kan de onzekerheid worden weggenomen, is er de mogelijkheid om omgangsadviezen te geven en goede begeleiding te organiseren en kunnen patiënt en familie voorbereid worden op achteruitgang, zodat tijdig maatregelen getroffen kunnen worden.

3.3. Klinische criteria

De diagnose wordt gesteld aan de hand van internationale consensuscriteria. Na de relatief weinig sensitieve criteria van Neary et al. (Neary et al., 1998), zijn gereviseerde diagnostische criteria geformuleerd door een internationaal FTD consortium. (Rascovsky et al., 2011). Deze zijn weergegeven in tabel 1.

Tabel 1. Klinisch diagnostische criteria voor bv FTD
I. Neurodegeneratieve aandoening

Om aan de criteria voor bvFTD te voldoen moet er sprake zijn van een progressieve stoornis van het gedrag en/of de cognitie op basis van observatie of anamnese, dit om FTD te onderscheiden van acute somatische aandoeningen en van chronische psychiatrische aandoeningen.

II. Mogelijke bvFTD

Tenminste 3 van de volgende 6 klinische kenmerken dienen aanwezig te zijn:

A vroege ontremming van gedrag; zich manifesterend als A1 sociaal inadequaat gedrag A2 decorumverlies A3 impulsief of roekeloos gedrag
B vroege apathie/inertie B1 apathie: verlies van motivatie, aandrift en belangstelling B2 inertie: verlies van initiatief
C vroeg verlies van sympathie of empathie C1 verminderde respons op behoeften en gevoelens van anderen C2 verminderde sociale belangstelling, wederkerigheid of persoonlijke warmte
D vroeg perseveratief, stereotype of compulsief-ritualistisch gedrag D1 eenvoudige repetitieve bewegingen D2 complexe compulsieve of ritualistische gedragingen D3 stereotype spraak
E hyperoraliteit en veranderingen in voedingspatroon E1 veranderde voorkeur voor voedingsmiddelen E2 binge eten, verhoogde consumptie van alcohol of sigaretten E3 orale exploratie of consumptie van niet eetbare objecten
F neuropsychologisch profiel: executieve / generatie stoornissen met relatief sparen van geheugen en visueel-ruimtelijke functies. F1 executieve functiestoornissen F2 relatief gespaard episodisch geheugen F3 relatief gespaarde visueel-ruimtelijke functies

III. waarschijnlijke bvFTD

moet voldoen aan de criteria voor *mogelijke* bvFTD (A) plus zowel B als C:

B significante functionele achteruitgang

C resultaten van beeldvormend onderzoek zijn consistent met FTD

C1 frontale en/of anterieure temporale atrofie op MRI of CT

C2 frontaal en/ of anterieur temporaal hypoperfusie of hypometabolisme op SPECT of PET

IV. gedragsvariant van FTD met definitieve FTLD pathologie

Om hieraan te voldoen moet de patiënt zich presenteren met *mogelijke* of *waarschijnlijke* gedragsvariant van FTD (A) samen met één van de volgende:

B Histopathologisch bewijs van FTLD bij biopsie of PA onderzoek

C aanwezigheid van een bekende pathogene mutatie

V. exclusiecriteria voor bvFTD

A de symptomen kunnen beter worden verklaard door andere niet-neurodegeneratieve neurologische of somatische aandoeningen

B de symptomen kunnen beter verklaard worden door een psychiatrische aandoening

C biomarkers sterk indicatief voor Alzheimer of een andere neurodegeneratieve aandoening

De criteria voor *mogelijke* gedragsvariant FTD hebben een sensitiviteit van 85% en de criteria voor *waarschijnlijke* gedragsvariant FTD hebben een sensitiviteit van 75% voor pathologisch bevestigde FTD.

3.4. Aanvullend onderzoek

3.4.1. Neuropsychologisch onderzoek

Het neuropsychologisch onderzoek (NPO) omvat een (hetero)anamnese en onderzoek met behulp van cognitieve functietests. Het testonderzoek bij bvFTD dient gericht te zijn op het aantonen van executieve stoornissen, terwijl geheugenfuncties, taal en visueel-ruimtelijke vaardigheden (relatief) ongestoord zijn. Behalve het kwantificeren van de cognitieve prestaties biedt het NPO tevens een goede gelegenheid voor het observeren van sociaal interpersoonlijk gedrag, emoties en inzicht in eigen functioneren van de patiënt.

Een NPO neemt (inclusief (hetero)anamnese) meestal 2 ½ tot 3 ½ uur in beslag, waardoor de neuropsycholoog veel gelegenheid heeft om het gedrag van de patiënt te observeren. Een specifieke anamnese naar gedrags- en karakterveranderingen door de neuropsycholoog is belangrijk omdat deze niet altijd naar voren komen tijdens het eerste consult bij de huisarts of medisch specialist.

Het uitvoeren van een persoonlijkheidsonderzoek met vragenlijsten en zelfbeoordelingsschalen zoals dat gebruikelijk is bij patiënten met een psychiatrische persoonlijkheidsstoornis, is niet zinvol omdat de relevante karakterveranderingen er niet mee worden gediagnosticeerd. Veel bvFTD patiënten missen daarbij het inzicht en de cognitieve vermogens om deze vragenlijsten in te vullen.

In de literatuur zijn Engelstalige vragenlijsten beschreven die kunnen worden gebruikt om de ernst van gedragsproblemen te inventariseren (Neuropsychiatric Inventory (NPI), Frontal behavioural Inventory (FBI)). Een dergelijke lijst is behulpzaam, maar niet voldoende om de karakterveranderingen te objectiveren. Een gerichte heteroanamnese is voor dat doel onmisbaar.

In de consensuscriteria worden richtlijnen beschreven voor het onderzoek van cognitieve functies. Specifieke tests of testbatterijen worden niet voorgeschreven. Er is geen neuropsychologische test die sensitief en specifiek genoeg is als instrument om de diagnose op te baseren. Het neuropsychologisch onderzoek als zodanig levert ondersteunende informatie op, die gebaseerd is op de combinatie van gedragsstoornissen en karakterveranderingen en het profiel van intacte en afwijkende cognitieve vermogens en vaardigheden.

Uit wetenschappelijk onderzoek is weliswaar gebleken dat het op *groepsniveau* mogelijk is om onderscheid te maken tussen de testprestaties van patiënten met bvFTD en de ziekte van Alzheimer, maar dit betekent niet dat dit op het niveau van individuele diagnostiek altijd eenvoudig is. Voor het Nederlandse taalgebied geldt overigens dat er weinig onderzoek gepubliceerd is over neuropsychologisch onderzoek bij FTD patiënten.

Kort samengevat komen de resultaten van groepsstudies er op neer dat het beste onderscheid wordt verkregen met tests waarbij het inprenten en het onthouden en herkennen van verbale en visuele, niet-verbale informatie op de lange termijn wordt getest. Patiënten met de ziekte van Alzheimer presteren vooral slechter dan bvFTD patiënten bij de uitgestelde reproductie en recognitie trials. bvFTD patiënten presteren beter bij cued recall en recognitietrials. Deze patiënten zijn niet zozeer vergeetachtig als wel apathisch en hebben moeite met het actief reconstrueren (herinneren) van informatie. Ze hebben moeite met de executieve aspecten van geheugentaken.

Qua taalvermogen hebben bvFTD patiënten vooral moeite met moeilijke benoem-tests met minder alledaagse woorden, en niet met eenvoudige benoemtests. De scores van de bvFTD patiënten overlappen in groepsstudies echter gedeeltelijk met die van patiënten met de ziekte van Alzheimer. De benoemcores van patiënten met een SD of PnvA zijn slechter dan die van patiënten met bvFTD.

Uit meta-analytisch onderzoek is gebleken dat het vrijwel niet mogelijk is om onderscheid te maken tussen de prestaties van bvFTD patiënten en patiënten met de ziekte van Alzheimer op basis van zogenaamde „executieve tests“, zoals de Modified/Wisconsin Card Sorting Test, de Trail Making Test en verbale fluency tests. Beide groepen presteren even slecht bij deze tests en beide groepen kunnen perseveratief gedrag vertonen. Uit casusbeschrijvingen uit de literatuur is bekend dat sommige bvFTD patiënten die alle kenmerkende karakterveranderingen vertonen, de WCST normaal uitvoeren. Slechte prestaties kunnen ook passen bij dementie ten gevolge van een

andere etiologie (ziekte van Alzheimer, vasculaire dementie). Men kan dus niet op basis van slechte prestaties bij deze executieve tests besluiten dat er sprake is van FTD.

Ook voor een fluid intelligentie test (Standard/Coloured Progressive Matrices Test) en een aandachtstest (Stroop Kleur-Woord Test) geldt dat zowel patiënten met de ziekte van Alzheimer als bvFTD patiënten slecht presteren.

Met name de laatste jaren is gebleken dat de sociale cognitie (de zogenaamde *Theory of Mind (ToM)*) bij bvFTD patiënten in een vroeg stadium gestoord is. bvFTD patiënten zijn verminderd in staat om beweegredenen of gevoelens van anderen in een bepaalde context in te schatten. Dit is vaak een duidelijk hetero-anamnestic gegeven. ToM testen komen voort uit onderzoek naar autisme en zijn recentelijk bij bvFTD toegepast als maat voor sociale cognitie. Een kanttekening daarbij is dat geen van de gebruikte testen ontworpen is voor het detecteren van bvFTD. Bij het uitvoeren van ToM taken zijn zowel cognitieve als emotionele aspecten betrokken. De sensitiviteit en specificiteit van ToM testen voor bvFTD zijn nog niet onderzocht.

Om te voldoen aan de consensuscriteria is het noodzakelijk dat diverse cognitieve functiegebieden onderzocht worden. Dit is samengevat in Tabel 2.

Tabel 2. Schema met functiegebieden en neuropsychologische tests

<i>Functiegebied</i>	<i>Tests</i>
Geheugen Verbaal inprenten Visueel inprenten Werkgeheugen Semantisch geheugen Kennis van verleden	Verbale Leer- & Geheugen Test/15 Woorden Test/ Visuele Associatie Test WMS Visual Reproduction/Benton Visual Retention Test/Rey Complexe Figuur Test/ KAIT Geheugen voor Blokpatronen/Location Learning Test Cijferreeksen WAIS-III (of: K-SNAP) Woord-Fluency Test/ Semantische Associatie Test Amsterdamse Media Vragenlijst (of: zelf vragen naar significante gebeurtenissen)
Uitvoerende controlefuncties	Wisconsin of Modified Card Sorting Test/ Figuur-Fluency Test/Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome/Trail Making Test/Tower of London Test
Aandacht & concentratie	Cijferreeksen/Stroop Kleur Woord Test
Intelligentie	KAIT/WAIS-III subtests/GIT-2
Taal	Boston Benoemingstest/Akense Afasie Test
Visuele perceptie	Benton Test of Facial Recognition/Judgment of Line Orientation/ Visuele Perceptie van Object en Ruimte
Praxis Sociale cognitie	Apraxietest Hints test, <i>faux pas</i> test, Ekman faces test

Beschrijvingen van deze tests zijn te vinden in diverse handboeken (Lezak, Howieson & Loring, 2004; Bouma, Mulder, Lindeboom & Schmand, 2012).

Over *intelligentie* wordt in de consensuscriteria niet gesproken. Men kan uit de criteria echter afleiden dat een verminderd probleemoplossend vermogen aanwezig moet zijn bij bvFTD patiënten. Voor de intelligentietests geldt eveneens dat er geen resultaten van studies met bvFTD patiënten gepubliceerd zijn. In de Engelstalige literatuur worden vooral de subtests Similarities (Overeenkomsten), Comprehension (Begrip) en Block-Designs (Blokpatronen) uit de WAIS-R of -III gebruikt. bvFTD patiënten kunnen opvallend concrete interpretaties noemen bij de overeenkomsten en spreekwoorden. De overige Verbale subtests worden over het algemeen goed uitgevoerd. De blokpatronen uit de gelijknamige Performale subtest worden soms opvallend slecht nagelegd, anderzijds voert een aanzienlijk deel van de bvFTD patiënten deze subtest heel goed uit. Slechte prestaties worden meestal gevonden bij patiënten met planningsproblemen die impulsief de patronen leggen, zonder te controleren of het resultaat overeenstemt met het voorbeeld.

Gedragsobservaties en procesanalyse

Voor een juiste interpretatie van de testprestaties is het zeer belangrijk dat de neuropsycholoog nauwkeurig observeert hoe de patiënt de test uitvoert (procesanalyse), omdat het gedrag belangrijke aanwijzingen kan opleveren over de cognitieve stoornissen, emoties, de motivatie en het inzicht van de patiënt. Een slechte score bij het inprenten van een lijst met woorden kan bijvoorbeeld te wijten zijn aan een geheugenprobleem, maar ook aan apathie. Vergeetachtige patiënten geven dit vaak zelf aan en zeggen dat het „te snel gaat“ of “te veel ineens“ is, en dat ze het niet meer weten. Doorvragen levert geen betere resultaten op. Apathische patiënten noemen daarentegen meestal meer woorden als ze nog eens gestimuleerd worden om na te denken. Een lage score bij het uit het geheugen reproduceren van een ruimtelijk patroon (geometrische figuur of met blokken gelegd ruimtelijk patroon) kan te wijten zijn aan vergeetachtigheid, verminderd ruimtelijk inzicht, perseveratief gedrag of een planningsstoornis. Vergeetachtige patiënten geven dit meestal zelf aan (ze zeggen dat ze het niet meer weten); spiegelingen en rotaties wijzen veelal op verminderd ruimtelijk inzicht; herhalingen van (delen) van voorgaande items wijzen op perseveratief gedrag. Een chaotische en onsystematische werkwijze leidt eveneens tot een rommelig eindresultaat, waarbij (detail)fouten niet worden opgemerkt. In ernstige gevallen lijkt het eindproduct (patroon, figuur) maar nauwelijks op het stimuluspatroon. Planningsstoornissen kunnen aldus leiden tot slechte prestaties bij visuele en verbale geheugentests en visuo-constructieve tests.

Verhoogde afleidbaarheid kan eveneens van invloed zijn op de prestaties, doordat de patiënt reageert op toevallige omgevingsgeluiden, voorwerpen op tafel, de eigen gedachten.

Impulsiviteit kan leiden tot lagere scores bij alle taken waarvoor planning en evaluatie van de eigen antwoorden vereist is. In tabel 3 zijn aandachtspunten genoemd voor gedragsobservaties tijdens een NPO.

Tabel 3. Aandachtspunten voor gedragsobservaties tijdens een NPO

- Hoe is de gezichtsexpressie van patiënt (normale levendigheid of uitdrukkingloos of is er weinig variatie in expressie)?
- Is het affect passend (of te vlak, eufor, stralend of opgewekt)?
- Is de patiënt normaal bezorgd (of onbezorgd)?
- Toont de patiënt een actieve luisterhouding of juist opvallende desinteresse (bekijkt de kamer of eigen nagels tijdens het gesprek)?
- Heeft de patiënt inzicht in eigen prestaties?
- Spreekt de patiënt uit zichzelf (houdt hij de conversatie op gang) of geeft hij zeer korte antwoorden?
- Zijn de omgangsvormen normaal of vertoont de patiënt onbeleefd gedrag (onderuitgezakt op stoel zitten, potlood neerslijten, onderzoekskamer zo maar uitlopen, koffie heet opslokken, ongebruikelijk lang oogcontact maken)?
- Vertoont de patiënt echolalie?
- Vertoont de patiënt utilisatiegedrag (spullen van de neuropsycholoog betasten, aan planten rommelen)?
- Kan de patiënt zich goed uitdrukken of vallen woordvindstoornissen op?
- Begrijpt de patiënt de vragen of wordt taal letterlijk geïnterpreteerd?
- Vertoont de patiënt perseveratief gedrag?
- Is het uiterlijk normaal verzorgd (kleding met vlekken, onverzorgd kapsel, vuile nagels, vreemde kledingcombinaties of kleding die niet past bij de weersgesteldheid, onverzorgde make-up bij vrouwen of man die ongeschoren is)?
- Dwangmatig opruimen of schoonmaken (testmateriaal rechtleggen, vlekjes op tafel wegpoetsen, koffiebekers opruimen)?
- Ongevraagd commentaar leveren op testinstructies of testmateriaal
- Familiair gedrag ten opzichte van de neuropsycholoog
- Ontremde opmerkingen maken
- Spieken bij tests (niet aan de procedure houden)
- Opdrachten weigeren uit te voeren

NPO in geval SD en PnvA

Het NPO bij patiënten met een taalvariant van FTD dient om de specifieke taalstoornissen aan te tonen, terwijl de visuele geheugenprestaties, het ruimtelijk inzicht, visueel redeneervermogen en de visuo-constructieve vaardigheden (relatief) normaal moeten zijn. Bij een SD is het tevens belangrijk om het visueel herkennen van alledaagse voorwerpen en het herkennen van gezichten van bekende personen te testen, omdat dit gedurende het ziekteproces gestoord raakt. Eventueel kan men het herkennen van alledaagse geluiden onderzoeken. Bij beide taalvarianten is er sprake van een opvallende taalstoornis, terwijl non-verbale vermogens vrijwel normaal zijn.

Over het algemeen zijn taalstoornissen al waarneembaar bij een eerste gesprek met de patiënt. Een hortende, aarzelende spraak, met grammaticale afwijkingen of telegramstijl kan wijzen op een taalproductiestoornis in het kader van PnvA. Een opvallend wijdlopie verhaal, met een ongewone woordkeus, zinnen die ineenvloeien en spraakdwang kunnen wijzen op een SD. Als de patiënt antwoorden geeft die niet passen bij de gestelde vraag, moet men alert zijn op een taalbegripsstoornis. Als gedacht wordt aan een SD of PnvA is grondig taalonderzoek vereist in combinatie met onderzoek naar niet-verbaal redeneervermogen, perseveratief gedrag, semantisch geheugen en visueel, niet-verbaal geheugen, ruimtelijk inzicht, visuele object herkenning en praxis. De Akense Afasie Test

is zeer geschikt voor het onderzoeken van de taalfuncties. Een semantische stoornis kan duidelijk worden uit wijdlopende, vage omschrijvingen met een gebrek aan inhoudswoorden bij het beschrijven van de situaties. Bij het benoemen van voorwerpen en kleuren kunnen parafasieën en omschrijvingen de ernst van de woordvind- en semantische stoornis duidelijk maken. Ook kunnen visuele herkenningstoornissen duidelijk worden. Het begrip van geschreven en gesproken taal op woord- en zinsniveau kan onderzocht worden, evenals het nazeggen van klanken, woorden en zinnen, en het lezen en spellen van woorden en zinnen. Als een patiënt (herhaaldelijk) zegt dat hij een woord of voorwerp niet kent, kan dat wijzen op een semantische stoornis. De spontane taal wordt beoordeeld op articulatie en prosodie, geautomatiseerde taal, semantische structuur, fonematische structuur en syntactische structuur. Het taalonderzoek kan ook uitgevoerd worden door een logopedist.

Het hardop voorlezen van onregelmatig gespelde woorden kan men onderzoeken met de Nederlandse Leestest voor Volwassenen. Patiënten met een SD hebben vaak al in de beginfase stoornissen bij het voorlezen van dergelijke woorden (ze kunnen woorden met een onregelmatige spelling niet meer goed voorlezen).

De ernst van de semantische stoornis kan onderzocht worden met de Semantische Associatie Test, waarbij herkenning van semantische relaties tussen alledaagse woorden die betrekking hebben op voorwerpen vereist is. Bij de verbale versie wordt dit onderzocht met behulp van geschreven woorden (welk woord hoort bij stropdas?) en bij de niet-verbale variant wordt het voorwerp als lijntekening aangeboden en moet de patiënt het bijbehorende plaatje aanwijzen (een ander kledingstuk). Een semantische stoornis is meestal al in de beginfase van een SD aanwezig en pas in veel later stadium bij een PnvA en bvFTD).

Fluid intelligentie kan men niet-verbaal onderzoeken met behulp van de Standard en Coloured Progressive Matrices. Voor de overige functiegebieden kan men de tests uit voorgaande paragraaf gebruiken. Als de ernst van de taalstoornissen toeneemt, is het afnemen van tests waarbij taalbegrip en spreekvaardigheid vereist is niet betrouwbaar meer mogelijk en blijven alleen tests over die men non-verbaal kan duidelijk maken en waarbij de patiënt non-verbaal kan reageren. Visuele geheugentests, visuo-constructieve en visueel-ruimtelijke taken waarbij de patiënt een stimulus of patroon moet aanwijzen, natekenen of naleggen met blokken kunnen nog goed worden afgenomen. Praxis kan getest worden door gebaren en handelingen te laten nadoen en het gebruik van voorwerpen te kunnen laten demonstreren.

Bij al deze taken kan opvallend perseveratief gedrag voorkomen.

Bronnen:

- Bouma, A., Mulder, J.L., & Lindeboom, J. & Schmand, B.A. (2012). *Handboek Neuropsychologische diagnostiek*. Lisse: Swets & Zeitlinger (nu: Pearson).
- Graetz, P., Bleser, R. de & Willmes, 1992). *Akense Afasie Test*. Lisse: Swets & Zeitlinger BV (nu: Pearson).
- Heaton, R.K., Chelune, G.J., Talley, J.L., Kay, G.G., & Curtiss, G. (1993). *Wisconsin Card Sorting Test Manual*. Odessa (Florida): Psychological Assessment Resources, Inc.
- Heugten, C.M. van & Geusgens, C. (2004). *Handleiding apraxie test*. Hoensbroek: Instituut voor Revalidatie vraagstukken.
- Krabbendam, L. & Kalff, A. (1997) Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome. Handleiding. Swets & Zeitlinger BV (nu: Pearson).
- Krabbendam, L. & Kalff, A. (1999) Supplement bij de Nederlandse versie van de BADS. Swets & Zeitlinger BV (nu: Pearson).

- Lezak, M.D., Howieson, D. & Loring, D.W. (2004, 4e editie). *Neuropsychological assesement*. Oxford: Oxford University Press.
- Lindeboom, J. & Schmand, B. (2003). *Visuele Associatie Test*. Leiden: PITS Testuitgeverij.
- B. Schmand, J. Lindeboom, F. van Harskamp (1992). *Nederlandse Leestest voor Volwassenen (NLV)*. Lisse: Swets & Zeirlinger BV (nu: Pearson).
- Lhermitte, F. (1983). "Utilization behaviour" and its relation to lesions of the frontal lobe. *Brain*, 106, 237-255.
- Lhermitte, F. (1986). Human autonomy of the frontal lobes. II Patient behavior in complex and social situations: The "environmental dependency syndrome" *Annals of Neurology*, 19, 335-343.
- Loon-Vervoorn, W.A. van, & Stumpel, H.J. (1996). *De Boston Benoemingstest, een test voor woordvinding bij afasie; normering voor Nederland*. Utrecht: Universiteit Utrecht, vakgroep Psychonomie.
- Meeter, M., Klomps, P. & Borsboom, D. (2000). AMV Amsterdamse Media Vragenlijst. Public events test for retrograde amnesia. De test behoort tot het publiek domein (zie www.neurmod.org/publications).
- Mulder, J.L., Dekker, R. & Dekker, P.H. (1996). *Verbale Leer en Geheugen Test*. Lisse: Swets & Zeitlinger BV. (nu: Pearson).
- Mulder, J.L., Dekker, R. & Dekker, P.H. (2004). *Kaufman – Intelligentietest voor Adolescenten en Volwassenen. KAIT*. Leiden: PITS Testuitgeverij.
- Mulder, J.L., Dekker, R. & Dekker, P.H. (2005). *Kaufman – Neuropsychologische Assessment Procedure K-SNAP*. Leiden: PITS Testuitgeverij.
- Mulder, J.L., Dekker, P.H. & Dekker, R. (2006). *Woord-Fluency Test/ Figuur-Fluency Test. Handleiding*. Leiden: PITS Testuitgeverij.
- Nelson, H.E. (1976). A modified card sorting test sensitive to frontal lobe defects. *Cortex*, 12, 313-324.
- Raven, J.C., Court, J.H. & Court, J. (1983, 1984). *Manual for Raven's Progressive Matrices and Vocabulary Scales*. Section 1-7. J.C. Raven Limited. Londen: H.K. Lewis & Co Ltd.
- Saan, R.J. & Deelman, B.G. (1986). *Vijftien Woorden Test*. Groningen: afd. Neuropsychologie.
- Schmand, B.A., Groenink, S. & Van den Dungen, M. (2007). Letterfluency: psychometrische eigenschappen en Nederlandse normen. *Tijdschrift voor Gerontologie en Geriatrie* 2008, 39, 64-76.
- Schmand, B.A., Lindeboom, J & Harskamp, F. van (1992). *Nederlandse Leestest voor Volwassenen*. Lisse: Swets & Zeitlinger BV (nu: Pearson).
- Visch-Brink, E., Stronks, D. & Denes, G. (2005). *Semantische Associatie Test*. Amsterdam: Harcourt Test Publishers (nu: Pearson).
- Wechsler, D. (2000). *WAIS-III Nederlandstalige bewerking: Afname en scoringshandleiding*. Lisse: Swets Test Publishers (nu: Pearson).
- Wechsler, D. (2005). *WAIS-III: Nederlandstalige bewerking: Technische handleiding* (herziene uitgave). Amsterdam: Harcourt (nu: Pearson).

3.4.2. Beeldvormend onderzoek

Atrofie van de frontaal- en/of temporaalkwabben op MRI of CT is kenmerkend voor FTD. Het structureel beeldvormend onderzoek heeft echter een relatief lage sensitiviteit voor FTD (50-70%). De atrofie kan uitsluitend frontaal, uitsluitend temporaal, maar ook asymmetrisch zijn. In sommige gevallen breidt de lokale atrofie zich uit naar pariëtaal. Ook hippocampusatrofie kan bij FTD gezien worden en is het meest uitgesproken bij SD. Hoewel lichte gliotische veranderingen bij FTD gezien kunnen worden, duidt de aanwezigheid van forse vasculaire afwijkingen eerder op een vasculaire oorzaak van het klinisch beeld. Wanneer het structureel beeldvormend onderzoek normaal is, bestaat er een indicatie tot het verrichten van functioneel beeldvormend onderzoek. Single photon emission-CT (SPECT) laat reeds in een vroeg stadium hypoperfusie frontaal en/of temporaal zien, nog voordat er structurele afwijkingen op MRI of CT zichtbaar zijn. Ook positron emission tomography (PET) heeft een hoge sensitiviteit voor FTD, in de orde van 90%. Wanneer het beeldvormend onderzoek gedurende meerdere jaren normaal blijft, dient getwijfeld te worden aan de diagnose FTD.

Bij PnvA bestaat er een vaak zeer lokale atrofie ter plaatse van de linker-insula. PET-studies hebben hypometabolisme van de frontale en voorste insulaire cortex aangetoond. SD wordt gekenmerkt door bilaterale, meestal asymmetrische, atrofie van de temporaalpolen. In tegenstelling tot bij bvFTD, is bij SD de MRI-scan bij presentatie nagenoeg altijd afwijkend.

3.4.3. Neurofysiologisch onderzoek

Het EEG is opmerkelijk normaal bij FTD. Het EEG kan echter een rol spelen in de differentiële diagnostiek van FTD, aangezien bij de ziekte van Alzheimer het EEG in 50% van de gevallen vertraging van het achtergrondpatroon en een verminderde reactiviteit optreedt. Dit neemt toe gedurende het ziektebeloop. Een afwijkend EEG bij een patiënt met preseniele dementie pleit voor de ziekte van Alzheimer en tegen FTD.

3.4.4. Liquoronderzoek

Liquordiagnostiek heeft tot op heden geen toegevoegde waarde voor de diagnostiek van FTD. Phospho-tau, totaal tau en β -amyloid bepalingen in de liquor kunnen in combinatie met andere diagnostiek van waarde zijn om een onderscheid te maken tussen FTD en de ziekte van Alzheimer. Een combinatie van normaal of licht verhoogd tau, normaal P-tau met een normaal β -amyloid passen bij FTD, terwijl een verhoogd P-tau en tau en een verlaagd β -amyloid passen bij de ziekte van Alzheimer. Liquordiagnostiek levert dus een bijdrage in het differentiëren tussen FTD en de ziekte van Alzheimer, niet in het aantonen van FTD.

3.4.5. DNA-diagnostiek

Op dit moment kan er in Nederland getest worden op mutaties in *MAPT* en *GRN*. Deze mutaties worden hoofdzakelijk gevonden bij families met een autosomaal dominant overervingspatroon, ofschoon mutaties in het *GRN* gen ook bij patiënten met een negatieve familieanamnese kunnen worden geïdentificeerd. Een mutatie in één van beide genen bevestigt de diagnose FTD, terwijl een negatieve test de diagnose niet uitsluit. Aangezien de repeatverlenging in het *C9orf72* gen zeer recent is ontdekt, is het momenteel nog niet mogelijk om hierop diagnostisch te testen, maar deze test is in ontwikkeling.

3.5. Best practice model

FTD is een complexe neuropsychiatrische aandoening. Gezien de consequenties van de diagnose voor de begeleiding van de patiënt en diens naasten en voor de prognose, is het van belang dat de diagnosestelling zorgvuldig en correct gebeurt.

De diagnostiek van FTD dient plaats te vinden in een multidisciplinair centrum, waarbinnen in elk geval neurologische, psychiatrische, neuropsychologische, neuro-imaging en klinisch genetische expertise aanwezig zijn.

Fase I

Anamnese

- Apart afnemen anamnese en heteroanamnese. Indien mogelijk een tweede heteroanamnese verkrijgen. Hierin specifiek vragen naar voorbeelden van ontremming, apathie, dwangmatig gedrag en een beschrijving van het beloop in de tijd. Beschrijving van de premorbide en huidige karakterstructuur.
- Familieanamnese afnemen waarin gevraagd wordt naar dementie, gedragsverandering, psychiatrische beelden, ziekte van Parkinson en amyotrofische lateraal-sclerose (ALS).
- Screeningslijst gedragssymptomen, zoals de NPI of de FBI

Neuropsychologisch onderzoek

- Gedragsobservatie (o.a. ontremd gedrag, apathie, mate van zelfverzorging, inadequaat affect, echolalie, echopraxie, utilisatiegedrag)
- Cognitief onderzoek met aandacht voor alle cognitieve domeinen.
- Mini-mental state examination (MMSE)
- Frontal Assessment Battery (FAB)
- Neurologisch onderzoek met aandacht voor de aanwezigheid van oogbewegingsstoornissen (differentiaal diagnose: Progressive Supranuclear Palsy (PSP)), parkinsonisme, spieratrofie, fasciculaties, incontinentie en primitieve reflexen, waaronder de grijpreflex.
- In geval van op de voorgrond staande taalstoornissen: logopedisch onderzoek

Aanvullend onderzoek

- MRI hersenen met coronale coupes, genoeg doorlopend in orbitofrontale regio, axiale en sagittale coupes ter beoordeling van anterior-posterior gradiënt
- Bij normale MRI: HMPAO-SPECT of FDG-PET
- Neuropsychologisch onderzoek
- FTD Expertgroep, 2011 21
- Indien differentiaal diagnostisch de ziekte van Alzheimer wordt overwogen, EEG, liquoronderzoek of PET onderzoek met amyloid tracer (Pittsburg facor B (PIB)) overwogen
- Bij aanwijzingen voor positieve familieanamnese: klinisch genetisch onderzoek

Bij verdenking op FTD zonder afwijkingen bij aanvullend onderzoek of twijfel over bevindingen bij aanvullend onderzoek:

Fase II

- Psychiatrisch onderzoek
- Herhaling NPO en MRI na een jaar

4. Differentiaaldiagnose van FTD

4.1. Afgrenzing van andere vormen van dementie

Gedragsverandering, taalstoornissen en stoornissen in de uitvoerende functies kunnen bij verschillende vormen van dementie voorkomen, waaronder de ziekte van Alzheimer, dementie met Lewy lichaampjes en vasculaire dementie. Wanneer bij het neuropsychologisch onderzoek uitvoerende functiestoornissen op de voorgrond staan, maar er niet zozeer sprake is van een radicale karakterverandering, moet één van deze andere vormen van dementie worden overwogen.

4.1.1. Ziekte van Alzheimer

De ziekte van Alzheimer presenteert zich klassiek met korte termijn geheugenstoornissen, maar vooral bij patiënten jonger dan 65 jaar kan de presentatie atypisch zijn en bijvoorbeeld bestaan uit prominente taalstoornissen of uitvoerende functiestoornissen. De diagnose ziekte van Alzheimer kan ondersteund worden met neuropsychologisch onderzoek, disproportionele hippocampusatrofie op de MRI (soms wordt echter juist prominente bipariëtale atrofie waargenomen), een vertraagd achtergrond patroon op het EEG en een specifiek afwijkend patroon van biomarkers in de liquor.

4.1.2. Dementie met Lewy lichaampjes

Bij dementie met Lewy lichaampjes zijn de uitvoerende functiestoornissen vaak prominenter dan geheugenstoornissen. Bij deze aandoening treden echter meestal forse visueel-ruimtelijke stoornissen op, die men niet bij FTD ziet. Daarnaast worden bij dementie met Lewy lichaampjes kenmerkende aandachtsfluctuaties en visuele hallucinaties vastgesteld.

4.1.3. Vasculaire dementie

Personen met vasculaire dementie kunnen een klinisch beeld hebben dat moeilijk van FTD te onderscheiden is. Er kan sprake zijn van apathie of juist impulscontrolestoornissen in combinatie met uitvoerende functiestoornissen. Het onderscheid tussen FTD en vasculaire dementie kan eenvoudig gemaakt worden met behulp van beeldvormend onderzoek. Wanneer er uitgebreide vasculaire schade te zien is, is het aannemelijk dat deze primair de klachten verklaart en er dus geen sprake is van FTD.

4.2. Afgrenzing van psychiatrische ziektebeelden

De klinisch-diagnostische criteria hebben een hoge specificiteit voor de afgrenzing van FTD van andere vormen van dementie. Echter, ten opzichte van psychiatrische aandoeningen zijn zij niet gevalideerd, hoewel de diagnostische kenmerken veelal over gedrag en persoonlijkheid gaan en daarmee sterk kunnen lijken op die van psychiatrische ziektebeelden. Wanneer, ondanks een karakteristieke hetero-anamnese, geen afwijkingen worden gevonden bij het aanvullend onderzoek, moet zorgvuldig worden gezocht naar een alternatieve verklaring voor het gedrag van de FTD patiënt en een psychiatrische oorzaak worden uitgesloten danwel aangetoond. Bij een bestaande verdenking op FTD is het volgen van het klinisch beeld in de loop van de tijd en het herhalen van het aanvullend onderzoek op termijn cruciaal. Een langzaam progressieve vorm van FTD, met normaal blijven van beeldvormend onderzoek in de loop van de tijd, is beschreven, maar de status van deze FTD-vorm, met name of het echt om een neurodegeneratieve oorzaak gaat, is tot nu toe onbekend.

4.2.1. Depressie

Patiënten met FTD kunnen de interesse in hun omgeving of hobby's verliezen. Wanneer ze ook initiatieflozer en apathischer worden, kan het beeld lijken op een depressie. Net als bij depressieve mensen kunnen er slaap- en concentratie-problemen optreden en kan de zelfzorg afnemen. De MRI kan onderscheidend zijn, maar ook bij depressie wordt soms atrofie en hypoperfusie gezien op de scan.

Het NPO is wel belangrijk omdat bij FTD significant meer executieve functie-stoornissen optreden dan bij een depressie. Bepaalde geheugentaken (uitgestelde reproductie) lijken bij FTD juist beter te gaan.

In de praktijk is het belangrijk om aan FTD te denken als de depressie niet verbetert, ook niet na diverse medicamenteuze behandelingen. Verder is het gelijktijdig optreden van ontremmingsverschijnselen of dwangmatig gedrag, het ontbreken van empathie of ernstige executieve stoornissen ook indicatief voor een FTD. Het is belangrijk alle (kern)symptomen van de depressie uit te vragen, en vast te leggen met behulp van een scorelijst, zoals de MADRS. Soms blijft het toch moeilijk om een diagnose te stellen en dan kan het niet anders dan het beloop te vervolgen en eventueel hulponderzoek nog eens te herhalen. Belangrijk is nog te vermelden dat een depressie ook kan optreden in het kader van een bvFTD. Er is geen literatuur over welke therapie dan het meest geschikt is.

4.2.2. Manie

Het klinisch beeld van bvFTD met zijn ontremming kan erg lijken op dat van een manie. Ook bij bvFTD kunnen grootheidsideeën worden gezien, evenals zelfdestruc-tief gedrag zoals impulsieve aankopen, seksuele indiscreties en onbehoorlijk gedrag naar derden.

Een manie geeft bij het NPO net als bvFTD cognitieve stoornissen als executieve functiestoornissen en concentratieproblemen. Een aanwijzing voor de praktijk is het beloop: een manie ontstaat in het algemeen veel sneller dan een bvFTD. Daarnaast komen bij bvFTD vaker combinaties voor met apathie en dwangmatig gedrag. De leeftijd is niet echt indicatief omdat een manie in het kader van een bipolaire stoornis ook op latere leeftijd voor het eerst kan optreden. Het is van belang de manie van bvFTD te onderscheiden in verband met een andere medicamenteuze aanpak. Gedragsproblemen bij bvFTD lijken in het algemeen te reageren op serotonerge medicatie, terwijl een manie hierdoor kan verergeren.

4.2.3. Burn-out

Ook een burn-out kan in de beginfase moeilijk worden onderscheiden van bvFTD. Een burn-out is een diagnose die veelal door huisartsen en bedrijfsartsen wordt gesteld waarbij patiënten zich uitgeput voelen en geen energie en motivatie meer hebben voor hun werk en omgeving. Kenmerken van een burn-out kunnen erg lijken op die van bvFTD, zoals: verminderde flexibiliteit, prikkelbaarheid en concentratie-stoornissen. Daarnaast zijn mensen minder betrokken bij hun omgeving. Belangrijk voor de differentiaaldiagnose is het ontbreken van ontremming en dwangmatig gedrag bij een burn-out en het aanwezige ziektebesef. Mensen met burn-out lijden onder hun stoornis, terwijl bvFTD patiënten veel onverschilliger zijn.

4.2.4. Obsessief-compulsieve stoornis

Een obsessief-compulsieve stoornis (OCD) wordt gekenmerkt door dwanggedachten en/of dwanghandelingen. Bij bvFTD worden ook vaak dwangmatige handelingen gezien, maar ontbreken de obsessieve gedachten. De dwanghandelingen kunnen erg lijken op die van OCD zoals handen wassen en sloten controleren, maar je ziet ook handelingen

als het herhalen van een vaste looproute, het herhalen van woorden of liedjes of het voortdurend tellen. Belangrijk voor het stellen van de diagnose bvFTD is het feit dat bij bvFTD geen sprake is van onderliggende dwanggedachten of angsten die geneutraliseerd moeten worden. Verder zijn bvFTD patiënten zich niet bewust van het feit dat hun gedragingen buitensporig zijn in tegenstelling tot OCD patiënten. Daarnaast is de beginleeftijd van OCD veel lager dan die van bvFTD: deze ligt namelijk in de vroege volwassenheid.

4.2.5. Autismespectrumstoornis

Autisme is ook een stoornis waarbij er sprake is van problemen in het wederkerig sociale gedrag. Daarnaast kunnen problemen optreden in de communicatie en zijn er vaak stereotype patronen van gedrag en belangstelling, zoals bv een preoccupatie met treinen of automerken. Belangrijk is te realiseren dat een stoornis in het autistische spectrum al begint in de vroege jeugd en dus niet pas na het 40e levensjaar. Een heteroanamnese is dus onontbeerlijk voor het stellen of uitsluiten van deze diagnose. Lastig kan het zijn de diagnose bvFTD te stellen bij personen met autistische trekken, die op later leeftijd een toename van symptomen vertonen. Dit kan bijvoorbeeld bij grote life events, zoals relatiebreuken of veranderingen op het werk.

4.2.6. Persoonlijkheidsstoornis

Kenmerken van een antisociale persoonlijkheidsstoornis kunnen erg lijken op de gedragingen van bvFTD. Zie hieronder de diagnostische kenmerken van de antisociale persoonlijkheidsstoornis, zoals onverschilligheid, gebrek aan empathie en onverantwoordelijk gedrag.

Kenmerken antisociale persoonlijkheidsstoornis

- Zich niet conformeren aan de maatschappelijke norm
- Gebrek aan empathie (geen spijt)
- Impulsiviteit, planningsproblemen
- Roekeloze onverschilligheid voor veiligheid van anderen of zichzelf
- Onverantwoordelijk bedrag
- Prikkelbaar en agressief gedrag

Belangrijk ook hier is weer de heteroanamnese omdat de antisociale persoonlijkheidsstoornis al optreedt vanaf de adolescentie of vroege volwassenheid.

4.2.7. Schizofrenie

Schizofrenie wordt gekenmerkt door positieve symptomen als wanen en hallucinaties, maar daarnaast kunnen ook de zogenaamde negatieve symptomen optreden als apathie en spraakarmoede. Schizofrenie lijkt in veel opzichten veel op bvFTD. Niet alleen de frontale gedragsproblematiek, zoals dwangmatig en ontremd gedrag, maar ook de negatieve symptomen lijken sterk op de apathie en spraakarmoede die wordt gezien bij bvFTD. Ook het cognitieve profiel lijkt erg op dat van bvFTD met voornamelijk executieve functiestoornissen en gestoorde sociale cognities. De wanen die kunnen optreden bij bvFTD kunnen net als bij schizofrenie heel uitgebreid en divers zijn en bestaan uit achtervolgingswanen, religieuze en somatische wanen. De hallucinaties kunnen net als bij schizofrenie divers zijn. Bij bvFTD komen psychotische verschijnselen minder vaak voor, maar uitgesloten is het niet. Wel worden minder vaak bizarre wanen en becomingariërende stemmen beschreven. Het gebruikelijke hulponderzoek levert niet altijd veel onderscheid op. Ook bij schizofrenie kunnen (fronto-temporale) afwijkingen optreden op de scan. In elk geval is het van belang om de positieve symptomen zoveel als mogelijk te behandelen.

4.3. Samenvatting en adviezen

Zoals uit het voorgaande blijkt is de symptomatologie van bvFTD niet specifiek. Zowel andere vormen van dementie als diverse psychiatrische aandoeningen kunnen zich op een zelfde manier presenteren. Bij het niet opklaren van een psychiatrische ziekte ondanks behandeling, verlies van inzicht en empathie en het optreden van neurologische verschijnselen is het belangrijk om alert te zijn op bvFTD. Belangrijk is de differentiaaldiagnose goed na te lopen in verband met de behandeling en prognose, alle symptomen goed vast te leggen met behulp van symptoomlijsten en zo nodig aanvullend hulponderzoek te doen. Als de diagnostiek dan nog steeds niet concluderend is, kan het soms niet anders dan dat de patiënt over langere tijd gevolgd wordt. Belangrijk is echter dat er multidisciplinair gekeken wordt naar de patiënt door een neuroloog, psychiater en eventueel een geriater.

Tenslotte is het aan te bevelen om ook bij de psychiatrische ziektebeelden in een vroeg stadium patiënt en zijn/haar familie te vragen of er pathologisch onderzoek mag worden gedaan in geval van overlijden. Er is helaas nog weinig goed postmortem onderzoek bij de diverse psychiatrische ziektebeelden.

5. Ambulante begeleiding van FTD patiënten en hun mantelzorgers

5.1. Na de diagnose

Na de diagnose FTD dient de zorgbehoefte van de patiënt en de mantelzorgers in kaart te worden gebracht. In feite gaat het erom dat er een compleet profiel van de gehele zorgsituatie gemaakt wordt. Hierbij kunnen de volgende aspecten worden onderscheiden:

- Het in kaart brengen van de gevolgen voor het dagelijks leven van de FTD patiënt;
- Het maken van een inschatting van de mogelijkheden en beperkingen van de mantelzorgers (balans tussen draagkracht en draaglast);
- Het inschatten van de mate van complexiteit van de gehele situatie.

5.1.1. De gevolgen van FTD voor het dagelijks leven

Een patiënt met FTD heeft zelf geen ziekte-inzicht en/of een reëel beeld van de consequenties hiervan voor zijn/haar dagelijks leven. Dit maakt het lastig om hem/haar ervan te overtuigen dat bepaalde beslissingen genomen moeten worden. Dit kan te maken hebben met stoppen met werken, stoppen met autorijden, minder snoepen etc. Lang voor de diagnose, in de prodromale fase, ontstaan al problemen door FTD. Doordat de patiënt zelf geen besef van verandering of verminderd functioneren heeft, worden er beslissingen genomen die nadelen hebben voor de toekomst. Ook verandert de patiënt vaak in een onaangenaam persoon voor zijn naasten. Er wordt niet meer in relaties geïnvesteerd, vervlakte emoties, egocentrisme en kinderachtig gedrag stoten mensen af. Als de patiënt geen partner/mantelzorgers heeft die regelmatig met de patiënt optrekt, zie je vaak verwaarlozing en vervuiling. Als de hulpverlener na de diagnose de begeleiding van een FTD patiënt op zich neemt, heeft deze in eerste instantie te maken met problemen die al langere tijd geleden veroorzaakt zijn. Daar moet eerst iets mee gebeuren. Denk hierbij aan het (mede) regelen van een uitkering, achterstallige betalingen, schulden die gemaakt zijn etc. Als de patiënt niet goed in staat is om zijn financiën te regelen kan er bewindvoering worden aangevraagd. De alleenstaande FTD patiënt heeft soms ook baat bij een Mentor. Deze denkt mee over de medische behandeling en het zorgtraject, in het belang van de patiënt. Heel soms moet de FTD patiënt vanwege zijn gedrag onder curatele gesteld worden (zie voor meer informatie over deze maatregelen de brochure Bewindvoering, Mentorschap en Curatele van postbus 51). Het geheugen van de FTD patiënt is vaak lange tijd nog erg goed. Daarom weet de patiënt ook wel wat hij gedaan heeft, maar zal hij er door de ziekte op een hele andere manier tegenaan kijken. Discussiëren heeft geen zin, er moet voor de patiënt gehandeld worden. Er is geen eenduidig juridisch advies te geven, maar overweeg tijdig de mogelijkheden van mentorschap aan te vragen. De mantelzorgers moeten goed voorgelicht worden, de hulpverlener kunnen we adviseren het hoofdstuk over juridische zaken zorgvuldig door te nemen. Ook als (gedwongen) opname in beeld komt, leert de ervaring dat goede en eerlijke voorlichting over de gang van zaken rond de opname erg belangrijk is en traumatische ervaringen vermindert.

Gedragsproblemen en cognitieve stoornissen

De ernst van de gedragsproblemen en cognitieve stoornissen zijn twee belangrijke factoren voor de zorgbehoefte. Het gaat dan bijvoorbeeld om: onrust, ontremd gedrag,

egocentrisme, emotionele afvlakking, kleptomanie, apathie etc. Voor het meten hiervan bestaan diverse instrumenten voor ouderen die mogelijk ook goed bruikbaar zijn voor FTD patiënten zoals:

- Revised Memory en Behavioural Problems Checklist (RMBPC); een 24-item vragenlijst, in te vullen door familie waarop kan worden aangegeven hoe vaak bepaald gedrag de afgelopen week is voorgekomen (vertaald en bewerkt door Teunisse, e.a. 1997)
- De Neuropsychiatric Inventory (NPI); beoordeling van neuropsychiatrische verschijnselen aan de hand van een interview met de partner/mantelzorgver. Hierin wordt ook de door de partner ervaren ernst van de symptomen en de mate van emotionele belasting meegerekend.
- De frontal behavioural inventory (FBI): een hetero-anamnestiche vragenlijst naar zowel ontremmings- als apathieverschijnselen in het kader van FTD.

Zelfredzaamheid

Er zijn schalen waarmee de zelfredzaamheid gemeten kan worden, zoals de Barthel of de ADL-schaal van Katz (bij de mantelzorgver af te nemen). Hierbij krijgt de professional een globale indruk. Verder is het belangrijk aandacht te geven aan de mate van sociaal functioneren (gesprek voeren, regelen van afspraken, structuur), psychisch functioneren (oriëntatie in tijd en plaats, ingaan op onverwachte situaties, inschatten van tijd en ruimte), IADL (koken, financiën, huishouding, telefoneren, etc.). De Cane (Camberwel assessment of need for the elderly), kan gebruikt worden om inzicht te krijgen. De FTD Rating Scale (vertaling van Klaas Jansma) is een uitstekend middel om bovenstaande in kaart te brengen. Een goede heteroanamnese en deskundigheid van de professional zijn echter het belangrijkste.

5.1.2. De mogelijkheden en beperkingen van de mantelzorgver

De personen in de directe omgeving van de patiënt voorzien vooral in de beginfase van het ziekteproces voor een groot deel in de behoefte aan zorg. Hun mogelijkheden en de belasting die zij ervaren zijn een bepalende factor om de patiënt thuis te laten wonen.

Aan de hand van vragenlijsten kan een inschatting gemaakt worden van de draagkracht en draaglast van de mantelzorgver. Hierbij moet men ook in het achterhoofd houden dat een overbelaste of niet adequaat optredende mantelzorgver een negatief effect kan hebben op het gedrag van de patiënt. Om een beeld te krijgen van de belasting van de mantelzorgver kan men de onderstaande vragenlijsten afnemen:

- Het Zorgkompas; een interview om de belasting van de familieleden van dementerenden in kaart te brengen. De relatie tussen patiënt en mantelzorgvers komt hierbij eveneens aan de orde, evenals de specifieke situatie van de centrale mantelzorgver.
- De Ervaren Druk door Informale Zorg (EDIZ) (Pot, 2000)

Mantelzorgvers van FTD patiënten lopen een vergrote kans op lichamelijke en psychische/emotionele overbelasting (Burdening Care, proefschrift Samantha Riedijk, 2009). Depressies komen frequent voor. Het zorgbeleid zal daarom zowel gericht zijn op versterking van de draagkracht als op het verminderen van de draaglast bij de mantelzorgver(s). Psycho-educatie is hierbij een zeer belangrijk middel.

FTD is een relatief onbekend ziektebeeld. Mantelzorgvers hebben daarom informatie nodig over de ziekte. Dit kan in een gesprek en ook schriftelijk gegeven worden. Een familiegesprek kan georganiseerd worden om ook in bredere kring rondom de patiënt informatie en uitleg te geven over de ziekte (Project FAME van de VU Amsterdam). Verder heeft dit als groot voordeel dat er openheid komt en dat de primaire

mantelzorgers zich gesteund voelt. Daarnaast zijn regelmatige gesprekken met de mantelzorger, zonder patiënt, belangrijk. De mantelzorger voelt zich vaak bezwaard om in het bijzijn van de patiënt te vertellen wat er niet goed gaat en hoe hij/zij zich voelt. Door de individuele gesprekken krijgt de mantelzorger meer „lucht“. Gespreksgroepen voor partners van jong dementerenden en gespreksgroepen voor kinderen van jong dementerenden kunnen steunend zijn op het gebied van psycho-educatie, maar ook het gevoel „niet de enige“ te zijn kan steunend werken.

De draaglast kan verminderd worden door al vroeg te beginnen met een vorm van dagbesteding voor de patiënt. Vooral dagbesteding waar de patiënt voldoende structuur aangeboden krijgt en betrokken wordt in het uitvoeren van activiteiten heeft kans van slagen. Ook hebben FTD patiënten meer behoefte aan sportieve activiteiten en aan activiteiten met lichaamsbeweging. Als dit niet gaat kan er ook gedacht worden aan activiteitenbegeleiding thuis en het aantrekken van een vrijwilliger. Iedereen, dus ook de vrijwilliger moet goed ingeprikt worden over het gedrag van de patiënt en begrijpen wat goed en wat averechts werkt. Bijvoorbeeld wel structuur bieden en duidelijk zijn, simpele voorspelbare activiteiten en lichaamsbeweging, maar niet teveel keuzes. Dit om mislukking te voorkomen.

Voor deze vaak nog actieve en mobiele patiënten kan gebruik gemaakt worden van moderne hulpmiddelen. De zogenaamde domotica. GPS bij zwerfgedrag kan ook rust bieden voor de mantelzorger(s). Maar ook een simpele duofiets kan uitkomst bieden voor iemand die veel beweging nodig heeft maar ook sturing.

5.1.3. Het inschatten van de mate van complexiteit

FTD is een complex ziektebeeld, dat vanaf het begin goed begeleid moet worden. Zoals al eerder in dit stuk beschreven ontstaan de complicaties al ver voordat de diagnose gesteld wordt. Indien mogelijk moet vanaf het begin een casemanager, een speciaal hiervoor opgeleide hulpverlener als sociaal psychiatrisch verpleegkundige of maatschappelijk werker, aangesteld worden die de patiënt en diens mantelzorger(s) begeleidt tot het verpleeghuis of levenseinde. FTD Expertgroep, 2011 29

Monitoring tijdens het ziekteproces

Om een goed beeld te hebben van het individuele beloop van het ziekteproces is het noodzakelijk om de ziekte- en zorggerichte diagnostiek regelmatig te herhalen, zodat het beeld kan worden geactualiseerd en het individuele zorgplan aangepast. Hiervoor kunnen eerder genoemde instrumenten worden gebruikt ter ondersteuning en/of als „objectieve“ meetmaat. Deze schalen hebben echter minder waarde als niet ook regelmatig contact met de cliënt en mantelzorger wordt onderhouden. Een NPI score kan bijvoorbeeld hoger uitvallen als de mantelzorger zich zwaarder belast voelt, doordat iedere verandering zwaar ervaren wordt. Een goed overzicht en inzicht van de thuissituatie geeft veel informatie aan de hulpverlener.

Naarmate de zorg die de patiënt ontvangt in aard en hoeveelheid toeneemt, zullen meer hulpverleners en disciplines betrokken zijn. Het is dan van belang om de regelmatige afstemmings- en evaluatiebijeenkomsten te gebruiken om observaties en problemen te inventariseren. Hieruit voortvloeiend kan de professionele ondersteuning worden aangepast.

Aanbevolen wordt om tenminste éénmaal per jaar een screening te doen, zowel van het ziektebeeld als de zorgbehoefte. Deze frequentie kan worden aangepast op geleide van veranderingen in het toestandbeeld.

5.2. Zorgprogramma's

In 2004 is het Landelijk Zorgprogramma Jong Dementerenden ontwikkeld. Het initiatief hiervoor kwam van verpleeghuisorganisaties, die zich met een specifiek zorgaanbod richten op mensen met dementie op jongere leeftijd. Hieronder vallen veel patiënten met FTD. Er bestaan regionale Zorgprogramma's die hiervan zijn afgeleid (bijvoorbeeld Zorgprogramma jong dementerenden regio Nieuwe Waterweg Noord).

Stichting Geriant heeft het Handboek Zorgdimensies dementie uitgegeven en gepubliceerd op hun website (pdf formaat www.geriant.nl).

Patiënten en mantelzorgers verwoorden in het Landelijke Dementie Programma welke probleemvelden een rol spelen. Het Handboek Zorgdimensies dementie van Stichting Geriant sluit hier nauw bij aan. Met hun zorgdiagnostiek volgens de 11 Zorgdimensies kan een goede bijdrage geleverd worden aan het inventariseren van zorgproblemen bij FTD patiënten. Het verdient aanbeveling om van de opgedane expertise van deze organisaties gebruik te maken.

5.3. Ambulante begeleiding

Hulpverleners en medewerkers van dagbehandelingcentra horen vaak dat de patiënt met FTD en zijn mantelzorger(s) een lange weg in het (psychiatrisch) medische circuit heeft moeten gaan. De emotionele belasting voordat de diagnose gesteld is, is vaak al erg zwaar, mede omdat de ziekte zich sluipend ontwikkelt. De zorg na de diagnose FTD is daarom meestal complex. Er is verlies van functies bij de patiënt en rouw bij de partner, kinderen en ander mantelzorgers. Sociaal isolement, verlies van werk en ook vervreemding van familie en vrienden (door het sterk veranderde FTD Expertgroep, 2011 30

gedrag) komt vaak voor. De begeleiding thuis en nazorg moet geboden worden door hulpverleners die kennis hebben van het ziektebeeld en de daarbij behorende gedragsveranderingen. Deze moet de belasting voor partner en familie goed kunnen inschatten. Bij voorkeur heeft deze hulpverlener kennis van de verschillende vormen van FTD. Alleen dan kan goed uitgelegd worden wat de ziekte voor consequenties voor het gedrag heeft en wat de beperkingen van de patiënt zijn.

Er zullen regelmatig gesprekken met de mantelzorger moeten zijn. Kennis en ervaring bij de hulpverlener van systeembenadering is hierbij een pre. Naast het gebruik van eerder genoemde diagnostische schalen en vragenlijsten zijn familiegesprekken heel goed om een indruk te krijgen van de familiale interactie, de ware aard van stress en (emotionele) belasting. In familiegesprekken kunnen bijvoorbeeld afspraken worden gemaakt en opgevolgd, conflicten worden besproken, verwachtingen worden uitgesproken en gecorrigeerd.

5.4. Casemanagement

Casemanagement is een begrip uit de psychiatrie dat sinds langere tijd ook in de zorg wordt gebruikt. Een casemanager is een hulpverlener (verpleegkundige, maatschappelijk werker), gespecialiseerd in dementie zorg. Casemanagement wordt in verschillende organisaties op verschillende manieren geïnterpreteerd. Het principe van casemanagement is begeleiding in de thuissituatie vanaf de diagnose met als doel de persoon met dementie zo lang mogelijk op een verantwoorde manier thuis te laten wonen. Voorwaarden hiervoor zijn:

- Zorgdiagnostiek
- Zorgplan opstellen
- Uitvoeren en coördinatie van zorgplan/behandelplan
- Belangenbehartiging

Het aanmelden voor casemanagement kan door de huisarts, neuroloog en/of sociaal geriatr gedaan worden.

FTD is een ingewikkeld en (vaak) onbekend ziektebeeld. Met goede begeleiding kan een hoop leed voorkomen worden. Casemanagement is er niet overal en vaak wordt begeleiding pas opgezet als de problemen zo groot zijn dat er sprake is van een crisissituatie. Wij denken dat dit voorkomen kan worden door begeleiding vanaf en soms al voor de diagnose door een deskundige hulpverlener. Deze hulpverlener kan door middel van eerder genoemde schalen een objectieve meting doen en de situatie in kaart brengen. Daarnaast zal de professional door middel van gesprekken met de patiënt en mantelzorger(s) een vertrouwensband moeten opbouwen waarin hij zicht en vat krijgt op de situatie van de patiënt. Alleen dan kunnen de juiste beslissingen genomen worden, kan het juiste advies gegeven worden en kan de patiënt op goede wijze begeleid worden.

5.5. Samenvatting

Al voor de diagnose FTD gesteld wordt, zijn er in de thuissituatie van de patiënt veel problemen ontstaan door de ziekte. Dit kan zijn op relationeel gebied, op het werk, FTD Expertgroep, 2011 31

sociaalfinancieel, maar ook lichamelijk. Als een hulpverlener na de diagnose een patiënt met FTD in de thuissituatie begeleidt, is er vaak veel op te lossen rondom bovengenoemde problemen. Daarnaast zijn psycho-educatie en ondersteuning van de mantelzorger van groot belang om de patiënt thuis te kunnen laten wonen. Inzicht in zijn gedrag heeft de patiënt niet tot nauwelijks. Dit stuk geeft handvatten en adviezen om in te schatten hoe ernstig de situatie van de patiënt is en wat voor interventies er genomen moeten/kunnen worden om de situatie veilig en draagbaar te houden.

6. Dagbehandeling voor mensen met FTD

6.1. Inleiding

Een aantal Geriatrische centra en verpleeghuizen in Nederland heeft een gespecialiseerde dagbehandeling ontwikkeld, waar mensen komen met diverse vormen van dementie en waarbij de diagnose is gesteld voor hun 65e levensjaar. Deze dagbehandeling is ook bij uitstek geschikt voor mensen met FTD, omdat men daar meestal al veel kennis en ervaring met de specifieke vorm van begeleiding die deze cliënten nodig hebben heeft opgedaan. Het is belangrijk om deze relatief jonge mensen een specifiek dagprogramma aan te bieden, omdat zij zich op een aantal terreinen onderscheiden van ouderen met een vorm van dementie. Niet alleen de leeftijd maar ook het ziektebeeld, de bijbehorende stoornissen en de sociale omstandigheden zijn anders. Geheugenproblemen staan niet op de voorgrond, maar wel de gedragsverandering, met name dwangmatig gedrag, ontremd en impulsief gedrag, passiviteit en taalstoornissen. Ook hebben mensen met FTD geen ziekte-inzicht. De cliënt is jong, de sociale positie is anders, de patiënt heeft vaak nog een jong gezin en een werkende partner, dit vraagt een speciale aanpak, begeleiding en zorg.

6.2. Doelen

Bij de dagbehandeling staat naast het behoud van de aanwezige mogelijkheden en functies, een zinvolle dagbesteding voorop. Hierdoor is het mogelijk dat de cliënt zolang het verantwoord is, thuis kan blijven wonen. De mantelzorger wordt enkele dagen per week ontlast en krijgt begeleiding en advies van de medewerkers van de dagbehandeling om zijn of haar partner c.q. huisgenoot zo goed mogelijk op te vangen. Daarnaast wordt vanuit de dagbehandeling lotgenotencontact geboden, voor zowel partners als kinderen. Zoals de meeste mensen met dementie op jonge leeftijd verkeren mensen met FTD over het algemeen in een goede lichamelijke conditie. Daarom zijn de activiteiten op deze speciale dagbehandeling afgestemd op hun leeftijd en fysieke gesteldheid. De activiteiten worden per individu afgesproken, daarbij rekening houdend met hun achtergrond, interessesfeer en hobby's en in overleg met de cliënt en de familie. Voor mensen met FTD is het vooral belangrijk een vaste structuur te bieden en daarin consequent te zijn, bijvoorbeeld: op een vaste tijd wandelen, zwemmen, sporten, en film kijken. Activiteiten waarbij de mensen hun energie kwijt kunnen, sluiten vaak goed aan bij hun leeftijd en lichamelijke conditie.

Omdat mensen met FTD letterlijk stuurloos zijn, moet de omgeving proberen structuur aan te brengen in het gedrag van de cliënt door vaste afspraken te maken en zich aan een vaste dagindeling te houden. De behoefte aan structuur kan zover gaan dat een cliënt zich het meest prettig voelt met bijvoorbeeld een eigen plaats, stoel, bord, beker en daarnaast ook de gelegenheid krijgt om vaste taken op een vast tijdstip uit te voeren. Het bieden van structuur betekent ook dat de cliënt niet door te veel en verschillende mensen mag worden begeleid, want dat geeft teveel onrust. Om ongewenst impulsief gedrag te voorkomen moeten onverwachte gebeurtenissen zoveel mogelijk vermeden worden.

Bij sommige mensen met FTD, bij SD in het bijzonder, zien we nogal eens dat ze door beperkingen in de communicatie en door dwangmatig en stereotype gedrag geen (goede) aansluiting kunnen vinden binnen de beoogde groep, waardoor het nodig is om naar alternatieven te zoeken. Soms kan gekozen worden voor een meer individuele benadering binnen de groep en in een andere situatie, door naast deelname aan enkele

onderdelen van dagbehandeling, te kiezen voor een specifieke individuele begeleiding. In het laatste geval kan men een Persoonsgebonden Budget (PGB) aanvragen om daar vervolgens zowel de dagbehandeling als de individuele begeleider uit te bekostigen.

6.3. Deelname aan de dagbehandeling

Voor deelname aan de dagbehandeling is een indicatie nodig van het CIZ (Centrum Indicatiestelling Zorg). Deze indicatie kan aangevraagd worden via de huisarts, een GGZ instelling of via een geheugenpoli. Ook kan men zelf het aanvraagformulier per internet invullen via www.ciz.nl. Na afgifte van de indicatie, geeft het CIZ de indicatie door aan de instelling (dagbehandeling) van voorkeur. Ook een PGB kan men via het CIZ aanvragen. Een medewerker van de dagbehandeling neemt vervolgens contact op met de a.s. bezoeker en zijn/haar contactpersoon om een afspraak te maken voor een eerste kennismaking. Ook wordt informatie verstrekt over een eventuele wachttijd. Geadviseerd wordt om vooral een oriënterend bezoek te brengen samen met de a.s. bezoeker voor een kennismaking en een rondleiding. De meeste dagbehandelingen zijn geopend op werkdagen van 9.30 tot 16.00 uur. De cliënten komen gemiddeld 2 à 3 dagen per week. De groepsgrootte kan variëren van 6-18 personen. De kosten van de deelname worden via de AWBZ vergoed. Dit is inclusief het vervoer binnen de eigen regio. Er wordt een wettelijke eigen bijdrage berekend op grond van inkomen. Soms vragen instellingen daarnaast een bescheiden bijdrage voor de extraatjes zoals voor verjaardagen, een krant, een bloemetje.

6.4. Wie werken er op een dagbehandeling

Naast een vast team, verlenen ook andere disciplines zorg en behandeling op de dagbehandeling: logopedist, diëtist, psycholoog, verpleeghuisarts, fysiotherapeut, maatschappelijk werker, ergotherapeut en de activiteitenbegeleider. Overigens blijft de eigen huisarts de behandelende/verantwoordelijke arts. In een aantal centra vindt om de 3 à 6 maanden een zorgplanbespreking plaats. Bij deze bespreking, waarbij het dagbehandelingsteam aanwezig is, wordt ook de mantelzorger/partner uitgenodigd om verslag te doen hoe het thuis gaat: Is dagbehandeling toereikend? Hoe reageert cliënt erop? Wat gaat er goed en wat niet? Is er voldoende thuiszorg enz.

Tot slot bestaan er in diverse regio's gespreksgroepen voor partners/mantelzorgers en soms ook apart voor kinderen.

6.5. Aanvullende informatie

Voor verdere informatie kunt u terecht op:

- www.ftdlotgenoten.nl (o.a. voor een overzicht van de gespecialiseerde dagbehandelingen)
- www.alzheimer-nederland.nl (o.a. voor een overzicht van voorzieningen voor jonge mensen met dementie en gespreksgroepen)
- Marianne van Tol, zorgcoördinator dagbehandeling Laurens/Antonius Binnenweg
Nieuwe Binnenweg 33
3014 GC Rotterdam
010-2412826
06-19493093

7. Mogelijke interventies bij gedragsveranderingen in

het kader van FTD

7.1. Niet-farmacologische interventies

Een aantal interventies kan worden overwogen, waarbij altijd de niet-farmacologische interventies eerste keus zijn gezien de geringere bijwerkingen. De interventies, zoals verwoord in de folder "Frontotemporale dementie", Intercollegiale toetsingsgroep psychologen regio Arnhem december 2003, vormen de basis bij de behandeling/hulp aan de patiënt met probleemgedrag:

Omdat de patiënten letterlijk „stuurloos“ zijn, komt de begeleiding neer op het overnemen van de regie. De begeleider probeert structuur aan te brengen in het gedrag van de patiënt door het hanteren van vaste afspraken en een vaste dagstructuur. De begeleider moet duidelijke grenzen aangeven: dit betekent zonder discussie aangeven: "dit mag wel en dit mag niet". De patiënt wordt altijd aangesproken op grensoverschrijdend gedrag, zonder hierover in discussie te gaan. Discussies zijn zinloos, vanwege het gebrek aan abstractievermogen bij de patiënt. Bij agressie kan een time-out nodig zijn. Hierbij wordt de patiënt voor korte tijd "even buiten de groep geplaatst". Het is nodig om hieromtrent goede afspraken in het team te maken (wanneer, hoe, hoe lang?). Verder wordt een vaste dagstructuur aangeboden, waar niet van afgeweken wordt. Dit geeft de patiënt houvast (meegaan in de routine). Bij de inrichting van de ruimte rekening houden met het stuurloze gedrag van de patiënten, dit wil zeggen zorgen voor zo min mogelijk overbodige prikkels of prikkels waar de patiënt gevoelig voor is (geen bakje met suikerklontjes op tafel, of fruitschaal vol met fruit). Zoeken naar individuele activiteiten die de patiënt als prettig ervaart en waardoor zijn gevoel van eigenwaarde toeneemt (bijv. muziektherapie, beweging, dans, computerspelletjes). Dit kan ook door de patiënt vaste taken toe te bedelen, zoals planten verzorgen, kopjes afwassen, was vouwen, etc. Bij irritatie omtrent het gedrag van de patiënt is het goed om de patiënt voor korte tijd over te dragen aan een collega. Regelmatig praten met teamleden over irritaties en boosheid ontstaan door gedragingen van patiënten, is belangrijk om burn-out te voorkomen. Bij apathie kan men zoeken naar prikkels die gewenst gedrag oproepen. Zo kan de patiënt op gang geholpen worden door duidelijk aan te geven wat deze moet doen, door middel van het tonen van een voorwerp dat bij de gewenste handeling hoort (bijv. lepel bij het soep eten).

7.2. Farmacologische interventies.

Overweeg medicatie indien bovenstaande maatregelen niet of onvoldoende verbetering geven. In het algemeen geldt dat de farmacologische interventies bij gedragsstoornissen bij FTD off-label toepassingen zijn, grote studies en specifieke protocollen ontbreken. Onderstaande suggesties zijn gebaseerd op beperkte reviews en/of vanuit de praktijk. Bij start van medicatie (maar ook bij de bejegening-interventies) is het goed het doelsymptoom te beschrijven en te evalueren. Gedragsstoornissen kunnen voorbijgaand zijn, daarom moet 3 tot 6 maanden na start worden gekeken of het middel weer kan worden gestopt. Gebruik ter evaluatie bijvoorbeeld de NPI of de Gedragsobservatieschaal Intramurale Psychogeriatric (GIP).

7.2.1. Ontremming

Bij ontremming in het kader van FTD (agitatie, impulscontrole stoornissen, hyperoraliteit, stereotype gedrag; voor hypersexualiteit zie specifieke paragraaf

hieronder) kunnen, met inachtnaam van bijwerkingen, verschillende medicijn-groepen worden overwogen.

Bij FTD zijn op neurotransmitterniveau onder andere tekorten van serotonine beschreven en het gebruik van trazodon en SSRI's bij tekenen van disinhibitie is in kleine studies effectief gebleken (bijv. trazodon tot dosering van 300 mg per dag, Lebert, 2004), hoewel in een aantal studies deze gunstige effecten niet worden gevonden (zie voor een overzicht Boxer et al, 2007). Gezien het ten opzichte van de hieronder te bespreken medicatiegroepen relatief gunstige bijwerkingenprofiel zijn SSRI's en/of trazodon een logische eerste keus. Zoals al aangegeven is het tevoren vaststellen en objectief meten van doelsympt(o)m(en) belangrijk, om na twee á drie weken het effect te kunnen evalueren; daarbij aandacht voor de bekende bijwerkingen alsook attentie voor een mogelijk paradoxaal, aanjagend effect van SSRI's/trazodon (persoonlijke ervaring).

Indien bovengenoemde gedragsstoornissen onvoldoende reageren op SSRI's of Trazodon, kan een antipsychoticum overwogen worden, hoewel de bijwerkingen (zoals cardiovasculaire risico's, parkinsonisme, slaperigheid, toegenomen hongergevoel met gewichtstoename) het gebruik hiervan beperken (bijvoorbeeld haloperidol, risperidon van 0.5 tot 2 mg).

Een acetylcholine tekort is wel bij de ziekte van Alzheimer, maar niet bij FTD aangetoond; behandeling met een middel uit de groep van acetylcholine-esteraseremmers is daarom niet rationeel.

Het gebruik van benzodiazepines is bij ontremming in het kader van FTD onvoldoende onderzocht. Studies bij patiënten met de ziekte van Alzheimer tonen aan dat bij acute agressie kortdurend gebruik van lorazepam (2 mg i.m.) als noodmedicatie effectief kan zijn (Herrmann, 2007). Gezien het risico op vallen, tolerantie en verslechtering van cognities is het advies om ook bij patiënten met FTD deze middelen zo nodig alleen kortdurend voor te schrijven.

7.2.2. Compulsief gedrag

Behandelen volgens vigerende richtlijnen betreffende Obsessief Compulsieve Stoornis.

7.2.3. Hypersexualiteit

Net als bij de disinhibitie kan bij hypersexualiteit voor een SSRI en een neurolepticum worden gekozen. Antihormonale therapie (Medroxyprogesteron Acetaat, GnRH), heeft bij deze indicatie in een enkel case-report goede resultaten laten zien. Over een volgorde in deze keuze is geen onderzoek bekend, maar een SSRI heeft relatief de minste bijwerkingen.

7.2.4. Apathie

Tegen apathie in het kader van FTD zijn geen effectieve medicamenteuze interventies bekend. Van belang is apathie te differentiëren van een comorbide depressie, hoewel deze minder optreedt bij FTD dan bij de ziekte van Alzheimer. Bij de differentiatie tussen apathie in het kader van FTD en een comorbide depressie bij FTD is de psychiatrische voorgeschiedenis, het beloop van de apathie en het psychiatrisch toestandbeeld van belang.

7.2.5. Andere comorbide psychiatrische aandoeningen.

Een depressie of psychotische stoornissen kunnen optreden in het kader van FTD. Er dient in dat geval naar vigerende richtlijnen voor deze aandoeningen behandeld te worden. Aangezien deze aandoeningen optreden in het kader van een neurodegeneratie, ligt een verhoogd risico op centrale bijwerkingen voor de hand. Het is daarom

gebruikelijk in een lagere dosering te starten (bijvoorbeeld halveren) en geleidelijker op te bouwen dan bij patiënten zonder dementie. Echter, de uiteindelijke dosering/spiegel is in ieder geval voor antidepressiva niet lager dan de dosering bij patiënten met een depressie zonder FTD.

7.3. Opname in een verpleeghuis

7.3.1. Wanneer besluiten tot plaatsing in het verpleeghuis?

Ook al is er in de ambulante fase sprake van een goede en intensieve begeleiding van zowel patiënt als patiëntensysteem, er kan een moment komen dat het blijven wonen in de vertrouwde thuissituatie voor de patiënt niet meer haalbaar is. Een belangrijke factor die hierbij een rol speelt zijn de gedragsproblemen die niet meer in de thuissituatie gehanteerd kunnen worden. Zo kan het voorkomen dat een patiënt de impuls niet kan onderdrukken om de buurt in te gaan om vrouwelijke buurtbewoonsters dwingende erotische voorstellen te doen. Een ander voorbeeld is dat de patiënt dwangmatig op de fiets erop uit gaat en telkens opnieuw daardoor door de politie van de snelweg moet worden gehaald. Andere factoren zijn bijvoorbeeld een afgenomen gezondheid van de partner en de invloed die het gedrag heeft op (thuiswonende) kinderen. Dit houdt in dat het mogelijk is dat de patiënt in alle te onderscheiden fasen (licht/matig/ernstig) van dementie wordt opgenomen. Het is wel onze ervaring, dat de partners na de moeizame weg tot de diagnose vaak opnieuw bereid zijn het uiterste van zichzelf te vergen. Het besluit tot opname is voor hen heel ingrijpend en kan op verschillende manieren worden uitgesteld totdat zij er aan toe zijn.

Zo kan de frequentie van dagbehandeling worden verhoogd of buddy's vaker worden ingezet. Meer maatwerk in de dagbehandeling in samenhang met individuele begeleiding middels een PGB, zie ook onder dagbehandeling, is ook een mogelijkheid. Ook kan hulp in de thuissituatie worden uitgebreid of gekozen worden voor een intervalopname, zie verder onder ambulante zorg.

Indien de partner al aan een gespreksgroep voor partners deelneemt, kan daar het thema opname in het verpleeghuis aan de orde komen om zo ervaringen met lotgenoten uit te wisselen, eigen ideeën en gevoelens daarover te toetsen en om nadere informatie in te winnen. Lang niet altijd weet men zich gesteund door de andere leden van het patiëntensysteem of staat men er zelfs geheel alleen voor zodat dit een dergelijke beslissing extra moeilijk maakt. Ga dus na wat de knelpunten zijn en organiseer in het eerste geval een gestructureerde familiebijeenkomst, mocht dat al niet eerder hebben plaatsgevonden, of herhaal dit in deze fase. In het andere geval is een individueel gerichte ondersteuning van toepassing.

7.3.2. Keuze van het verpleeghuis

Als opname in een verpleeghuis of een vergelijkbare setting onvermijdelijk is, dient de vraag zich aan waar dat zal moeten plaatsvinden. Op dit moment heeft men de keuze tussen 20-30 verpleeghuizen in Nederland die een apart zorgaanbod hebben voor jong dementerenden (JD). Dit houdt in dat er soms een keuze gemaakt moet worden tussen een opname in een verpleeghuis dicht bij huis of een gespecialiseerd verpleeghuis verder weg. Een bezoek door patiënt en naasten aan diverse instellingen uit de 2 genoemde categorieën moet dan leiden tot een afgewogen keuze. Maak gebruik van onder andere onderstaande vragen bij de afweging:

- Heeft men in het beoogde verpleeghuis kennis en ervaring opgedaan met jong dementerenden en FTD in het bijzonder?
- Is er een mogelijkheid om zich met familie terug te trekken?

- Kan men ongehinderd naar buiten gaan?
- Beschikt men over een fitnessruimte?
- Is er een rookruimte aanwezig?
- Kunnen betekenisvolle activiteiten aangeboden worden?
- Beschikt men over een loopcircuit?
- Beschikt men over eenpersoonskamers?
- Kan men specialisten consulteren?
- Is er een belangrijke rol in het meedenken voor de familie weggelegd?
- Toont men affiniteit met de doelgroep FTD?

Het kan ook voorkomen dat een patiënt vanuit de dagbehandeling van het verpleeghuis min of meer natuurlijk doorstroomt naar een verblijfsafdeling, zeker wanneer er in het verpleeghuis een JD verblijfsunit is.

Het merendeel van de in JD gespecialiseerde verpleeghuizen heeft zich aangesloten bij de Landelijke Stuurgroep Jong dementerenden en werkt volgens het in 2004 verschenen Landelijk Zorgprogramma Jong Dementerenden. Meestal heeft men dan in de loop van de jaren kennis en ervaring opgedaan met de begeleiding en verzorging van FTD patiënten. Een enkel verpleeghuis heeft zelfs een bijzondere belangstelling opgevat voor met name FTD patiënten. In slechts enkele van bovengenoemde in JD gespecialiseerde verpleeghuizen is men er toe overgegaan om een indeling te maken in sociotherapeutische leefmilieus. Men gaat daarbij uit van: het stimulerend-begeleidend, het structurend-begeleidend en het beschermend-verzorgend leefmilieu. Het zal duidelijk zijn dat het structurend-begeleidende leefmilieu, waar men een duidelijke en veilige structuur biedt en tolerant is ten opzicht van onaangepast gedrag, maar waar het begrenzen van ongewenst gedrag wel een belangrijk onderdeel van de zorg is, vaak het meest passende leefmilieu voor de FTD patiënt zal zijn.

7.3.3. Overdracht van informatie van thuis naar verpleeghuis

Het is erg belangrijk om voorafgaand aan de opname voldoende tijd te besteden aan het inwinnen van informatie en overdracht vanuit andere instanties:

- Inventariseren van rituelen en/of dwangmatig gedrag, nagaan wat/hoe dit kan worden „meegenomen“ naar zorginstelling en mede op basis daarvan een dagstructuur maken.
- Inventariseren van evt. uitlokkende factoren van probleemgedrag.
- Overweeg een MATRIX voor gedragsveranderingen in te vullen.

In het landelijk zorgprogramma Jong Dementerenden wordt nadrukkelijk uitgegaan van de hulp/zorgvraag van de patiënt en is een clustering gemaakt van verschillende verschijnselen en problemen. Hierbij is niet de medische diagnose maar de problematiek voorop komen te staan. Er worden 4 clusters onderscheiden en de patiënt met FTD zal voornamelijk in het cluster patiënten met ontremming en herhalingsdwang of patiënten met initiatiefloosheid worden ingedeeld. Binnen deze clusters wordt ook nog eens een fase indeling gehanteerd, namelijk het vermoeden van dementie, beginnende dementie, matige dementie en ernstige dementie. Op basis daarvan kun je m.b.v. een matrix per cluster en fase in algemene zin vaststellen wat de kenmerkende verschijnselen/problemen, beleving en behoeften zijn, om deze vervolgens aan te vullen met meer specifieke actuele gegevens (zie bijlage). Het spreekt vanzelf daarnaast gebruik te maken van de informatie die gedurende de ambulante begeleiding is verzameld en die tevens een goed beeld kan geven van het beloop van e.e.a. Dit kan

een vertrekpunt zijn voor het overleg met de beoogde zorgaanbieder. (Zie ook: *Publicatie Landelijk Zorgprogramma Jong Dementerenden.*)

Als eenmaal duidelijk is welk verpleeghuis de toekomstige woonomgeving van de FTD patiënt zal worden, kan men zich op diens komst voorbereiden door:

- Scholing/klinische les toekomstig team(s) en andere medewerkers zoals facilitair medewerkers /gastvrouwen, voedingsassistenten, huishoudelijke dienst e.d. op gebied JD en FTD in het bijzonder. Het is belangrijk dat de medewerkers de volgende houding aannemen: wij moeten er voor zorgen dat deze persoon zich welkom voelt in onze instelling. Daarnaast dienen de medewerkers zich bewust te zijn van het gegeven, dat niet zij maar de naasten jarenlang expertise hebben opgedaan in de omgang met de FTD patiënt en zich af te vragen wat zij hiervan kunnen leren en overnemen.
- Tonen van DVD „Ontregeld“, een drieluik over FTD.
- Zorg dragen voor een goede overdracht thuiszorg/dagbehandeling/ casemanager.
- Het beschikbaar stellen van een leesmap op de afdeling met:
 - Folder frontaalsyndroom en frontotemporale dementie.
 - Brochure Dementie op jonge leeftijd van Alzheimer Nederland
 - Artikelen Denkbeeld en Alzheimer Magazine: de frontaalkwab, Mijn man is mijn hele leven, Iedere keer een beetje afscheid nemen, Dement voor je vijfenzestig bent, Dementie treft ook jongeren, Als je man al vroeg dement wordt, Dement voor je oud bent, Vrienden pikten zijn onbeschofte gedrag niet, Bij semantische dementie gaan steeds meer laatjes dicht.

(Te downloaden:

http://www.sensire.nl/onze_diensten/gespecialiseerde_diensten/dementie/jong_dementerenden/documentatiecentrum.aspx)

Verder is het van belang dat vooraf goed wordt ingeschat of de opname vrijwillig zal kunnen plaatsvinden, of dat een Rechterlijke Machtiging (RM) of In Bewaring Stelling (IBS) noodzakelijk is. Het kan daarom noodzakelijk zijn al voorafgaand aan de opname maatregelen te nemen.

7.4. Samenvatting

Gedragsveranderingen die bij patiënten met FTD kunnen optreden zijn ontremming, apathie en onverschilligheid. Deze gedragsveranderingen kunnen het nemen van maatregelen noodzakelijk maken. Allereerst bespreken we niet farmacologische interventies omdat deze eerste keus zijn; hierbij staat het aanbieden van structuur centraal; daarnaast moet er aandacht zijn voor het ondersteunen van de mantelzorger. Als deze maatregelen niet of onvoldoende effectief zijn, kan medicatie voor een beperkte periode helpend zijn, hoewel het de indicaties bij deze doelgroep off-label toepassingen zijn. Vaak zal het met het voortschrijden van het ziektebeeld noodzakelijk zijn tot een opname in een verpleeghuis over te gaan. We besteden in deze paragraaf aandacht aan de overwegingen die hierbij een rol spelen, de voorbereiding, juridische aspecten en overdracht.

Bronnen:

Alzheimer Nederland, Als thuiswonen niet meer gaat. Brochure.

Alzheimer Nederland, Dementie op jonge leeftijd. Brochure.

Stuurgroep Jong Dementerenden, Sociotherapeutische leefmilieus voor Jong Dementerenden.

Lebert,F.; Stekke,W.; Hasenbroekx,C.; Pasquier,F. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone; *Dement.Geriatr.Cogn Disord*; 2004; 17(4); 355-359 .

Boxer,A.L. Boeve,B.F. Frontotemporal dementia treatment: current symptomatic therapies and implications of recent genetic, biochemical, and neuroimaging studies. 2007; *Alzheimer Dis.Assoc.Disord*; 2007; 21(4); S79-S87.

Herrmann,N. Lanctot,K.L. Pharmacologic management of neuropsychiatric symptoms of Alzheimer disease.
Can.J Psychiatry. 2007; 52(10): 630-646.

8. Kernthema's dementie en juridische knelpunten

8.1. Handelingsonbekwaamheid

Bij handelingsonbekwaamheid wordt bepaald dat een persoon in het algemeen niet in staat is zelfstandig rechtshandelingen te verrichten. Deze persoon, een minderjarige of een curandi, wordt dan tegen zichzelf beschermd. Handelings-onbekwaamheid wordt vastgesteld door een rechter.

8.2. Wilsonbekwaamheid

Bij wilsonbekwaamheid wordt gekeken naar het vermogen om op een bepaald moment de gevolgen van een bepaalde handeling, situatie of besluitvorming te kunnen overzien. Wilsonbekwaamheid wordt meestal vastgesteld door een psychiater.

Een van de verschillen tussen handelingsonbekwaamheid en wilsonbekwaamheid is dat wilsonbekwaamheid een ieder kan treffen en handelingsonbekwaamheid uitsluitend voor kinderen en curandi geldt.

8.3. Curatele

Curatele is de meest ingrijpende beschermingsmaatregel, het gevolg van deze maatregel is dat de curandi handelingsonbekwaam is. Er bestaan drie gronden waarop een persoon onder curatele gesteld kan worden. Deze drie gronden zijn *een geestelijke stoornis*, *wegens verkwisting* en *wegens gewoonte van drankmisbruik*. Bij FTD is denkbaar dat er alle drie de gronden kunnen voorkomen, de meest voorkomende grond zal de geestelijke stoornis zijn gezien de karakterveranderingen die optreden. Maar ook de verkwisting is een denkbare grond voor een curatele bij iemand met FTD. Thuiswonenden met een (frontotemporale) dementie hebben meer bescherming nodig omdat zij nog in een omgeving verkeren, waarin ze makkelijk rechtshandelingen kunnen verrichten. Denk hierbij aan colportage aan de deur of telefonisch en aankopen via internet.

8.4. Bewindvoering

Letterlijk zegt de wet: De beschermingsmaatregel bewindvoering ook wel beschermingsbewind genoemd, kan worden ingesteld bij een meerderjarige die als gevolg van zijn lichamelijke of geestelijke toestand tijdelijk of duurzaam niet in staat is of bemoeilijkt wordt zijn belangen van *vermogensrechtelijke* aard zelf behoorlijk waar te nemen. Er wordt een bewindvoerder aangesteld, hij voert bewind over de goederen,

8.5. Mentorschap

De grondslag voor mentorschap is dat een meerderjarige als gevolg van zijn geestelijke of lichamelijke toestand tijdelijk of duurzaam niet in staat is of bemoeilijkt wordt zijn belangen van niet vermogensrechtelijke aard zelf behoorlijk waar te nemen.

Mentorschap is geïndiceerd bij de volgende groepen personen; mensen met een verstandelijke beperking, mensen lijdend aan een psychiatrische ziekte, personen lijdend aan dementie en personen die in comateuze toestand verkeren.

Mentorschap betreft beslissingen op het gebied van verzorging, verpleging, behandeling en begeleiding.

Aanvragen van een curatorschap, bewind of mentorschap kan op eigen initiatief van familie gebeuren of in opdracht door een notaris. Op gezag van de kantonrechter wordt curatorschap, bewind of mentorschap toegewezen.

8.6. Regeling deelname aan het wegverkeer (Maart 2010)

In tegenstelling tot alle andere landen binnen Europa geldt in Nederland geen meldingsplicht maar een informatieplicht. De arts die de diagnose stelt is dus verplicht de persoon met dementie te informeren over de gevolgen voor deelname aan het snelverkeer.

Na het stellen van de diagnose mag de persoon lijdend aan dementie niet meer deelnemen aan het snelverkeer. Sinds januari 2010 is het in bepaalde situaties mogelijk het rijbewijs te behouden. Wil hij toch deelnemen dan moet hij/zij de volgende acties ondernemen;

1. Bij de gemeente een eigen verklaring kopen, die invullen en opsturen aan het CBR.
2. Het CBR verwijst de aanvrager naar een onafhankelijk neuroloog.
3. De neuroloog neemt een test af, de Clinical Dementia Rating scale (CDR).
4. Indien de score 0,5 of 1 is dan kan een rijvaardigheidstest aangevraagd worden. Is de score hoger dan is het niet meer toegestaan deel te nemen aan het snelverkeer.
5. Als de rijtest met goed gevolg is afgelegd dan wordt toestemming voor 1 jaar afgegeven, deze kan maximaal 2 x verlengd worden. Een enkele keer worden er beperkingen opgelegd zoals een beperkte actieradius of overstappen naar een auto met een automatische versnelling.

NB: Dit geldt alleen voor privé situaties. Het beroepsmatig besturen van een motorvoertuig met (beginnende) dementie is verboden.

Het is binnen de nieuwe wet mogelijk als hulp/zorgverlener het CBR te Rijswijk te vragen het rijbewijs te vorderen. Dat kan als een persoon lijdend aan dementie toch nog deelneemt aan het wegverkeer en je je ernstig zorgen maakt.

Voor varen geldt een identieke regeling. Schepen die alleen bestuurd mogen worden als je over een vaarbewijs beschikt, mogen niet meer bestuurd worden door mensen lijdend aan een vorm van dementie. (voor plezier vaartuigen geldt bij een lengte van = of > dan 15 meter en als een vaartuig harder kan varen dan 20 kilometer per uur). Voor beroepsvaart geldt hetzelfde als bij autorijden en beroepsmatig gebruik.

8.7. Wapenwet

Mocht het zo zijn dat een persoon lijdend aan een vorm van dementie over een wapenvergunning beschikt dan is het aan te raden contact op te nemen met de plaatselijke politie. In geval van ernstige psychische problematiek kan het hoofd van de plaatselijke politie (de burgemeester) de wapenvergunning vorderen. Verdere informatie is beschikbaar op de website van de overheid:

<http://www.rijksoverheid.nl/onderwerpen/wapens-en-munitie>.

8.8. De wet BOPZ

Volgens de wet BOPZ bestaan er 3 procedures op grond waarvan een patiënt onvrijwillig kan worden opgenomen;

1. Art. 60 indicatieprocedure. Bij deze procedure wordt de opnameaanvraag niet aan de rechter voorgelegd maar aan het CIZ. Leidend bij het onderzoek of iemand onder deze maatregel opgenomen kan worden is het handhavingscriterium. Is een persoon een gevaar voor zichzelf, is er sprake van ernstige verwaarlozingen/of ernstige overlast veroorzaakt voor zijn omgeving dan is voldaan aan het handhavingscriterium.
2. Rechterlijke Machtiging (RM). Op grond van de wet BOPZ oordeelt een rechter dat opname onvrijwillig kan geschieden. De machtiging kent een aantal verschillende vormen; een voorlopige machtiging, voorwaardelijke machtiging, observatie- machtiging en machtiging op eigen verzoek. Een machtiging bij personen lijdend aan dementie

wordt uitsluitend gebruikt voor opname in een psychiatrisch ziekenhuis of een psychiatrische afdeling van een algemeen ziekenhuis.

3. In Bewaringstelling (IBS). Deze maatregel wordt zelden toegepast bij dementie, er moet sprake zijn van acuut gevaar voor een persoon of diens omgeving. De IBS wordt afgegeven door de burgemeester of diens waarnemer.

8.9. Testament en dementie

Een persoon lijdend aan dementie kan uitsluitend in het begin van de ziekte nog zijn laatste wil (bijvoorbeeld een testament) juridisch vast laten leggen. Een notaris moet de wilsbekwaamheid vaststellen en pas dan zijn documenten rechtsgeldig.

8.10. Euthanasie en dementie

Volgens de huidige wet op de euthanasie kan deze maatregel toegepast worden op mensen lijdend aan dementie. Er moet echter sprake zijn van een wilsbekwaamheid en er moet sprake zijn van langdurig zinloos lijden. Iemand in een ver gevorderd stadium van dementie kan zijn wil niet aangeven en zijn wil kan ook niet getoetst worden door een tweede arts. Toch treden er veranderingen op. Omdat diagnostiek in een steeds vroeger stadium van de dementie plaatsvindt, is euthanasie een onderwerp dat steeds vaker in de spreekkamer van de specialist ter tafel komt. Euthanasie bij dementie wordt steeds vaker toegepast, wel onder zeer strikte voorwaarden. De huisarts speelt in dit proces een belangrijke rol. De persoon die de euthanasie wenst moet deze wens voortdurend uiten en er moet een wilsverklaring FTD Expertgroep, 2011 44

zijn waarin nauwkeurig beschreven wordt wanneer iemand niet meer verder wenst te leven. Voor verdere informatie kunt u contact opnemen met de Nederlandse Vereniging voor een vrijwillig levenseinde, www.nvve.nl

Bronnen:

- Boxer AL. Et al. Frontotemporal dementia treatment: Current symptomatic therapies and implications of recent genetic, biochemical and neuroimaging studies. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007;21:S79-87.
- Cummings J.L. et al. The Neuropsychiatric Inventory: Comprehensive Assessment of psychopathology in dementia. *Neurology* 1994;44:2308-14.
- Kertesz A. Et al. Frontal Behavioral Inventory: diagnostic criteria for frontal lobe dementia. *Can J Neurol Sci* 1997;24:29-36
- Lebert F. Et al. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004;17:355-9.
- Mioshi E. Et al. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology* 2010;74:1591-7.
- Neary D. et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;5:1546-54.
- Rascovsky K. et al. Sensitivity of the revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2011, august (epub ahead of print)

Bijlage 1:

Fase 2 Matige dementie	<u>Cluster 2</u> Ontremmingen en herhalingsdwang.
	<u>Verschijnselen:</u> Gebrek aan ziekte-inzicht. Overzicht- en inzichtstoornissen. Problemen bij beoordeling en planning. Vaak ernstige ontremmingen. Continue onrust. Handelingen worden herhaald. Decorumverlies. Dwangmatigheid en fixatie op bepaalde dingen. Taal wordt steeds minder gebruikt. In zichzelf gekeerd. Nazeggen.
	<u>Behoeften cliënt:</u> Zeer duidelijke dag- en weekstructuur met een vaste tijdsindeling. Individuele benadering. Vaste, veilige omgeving. Zo min mogelijke veranderingen. Duidelijke grenzen. Geduld en begrip van de omgeving. Mogelijkheden voor bewegingsactiviteiten. Mogelijkheden om langdurig dezelfde activiteit te doen waar men behoefte aan heeft. Activiteiten met muziek. Privacy (eigen kamer).
	<u>Behoeften systeem:</u> Waar kan ik terecht voor begeleiding en hulp. Informatie over deze vorm van dementie. Steunende gesprekken. Gesprekken met lotgenoten. Adviezen in de omgang. Gedeeltelijke ontlasting van de zorg. Overname van de zorg.
	<u>Acties/interventies:</u>

Fase 2 Matige dementie	<u>Cluster 3</u> Initiatiefloosheid
	<u>Verschijselen:</u> Initiatiefloos. Enig ziektebesef, ziekte-inzicht ontbreekt. Cliënt kan niet goed tegen veranderingen en heeft behoefte aan structuur. Mogelijk beginnende desoriëntatie, overzichtsverlies, planningsstoornissen en concentratieverlies. Beginnende taalproblemen → afnemen communicatie. Soms verwardheid en / of agressie
	<u>Behoeften cliënt:</u> Stabiele omgeving met structuur. Vaste dag- en weekinvulling, vooral activiteiten op individueel niveau. Stimulatie. ADL in vaste structuur. Bewegingsactiviteiten. Privacy. Gelijkwaardige benadering, volstrekt geen betutteling. Gesprekken met lotgenoten.
	<u>Behoeften systeem:</u> Duidelijkheid over oorzaken gedrag. Adviezen over de benaderingswijze en omgang. Ontlasting van zorgtaken. Lotgenotencontact.
	<u>Acties/interventies:</u>