



***Frühjahrsakademie:  
Das Konzept der Frontotemporalen  
Lobärdegenerationen***

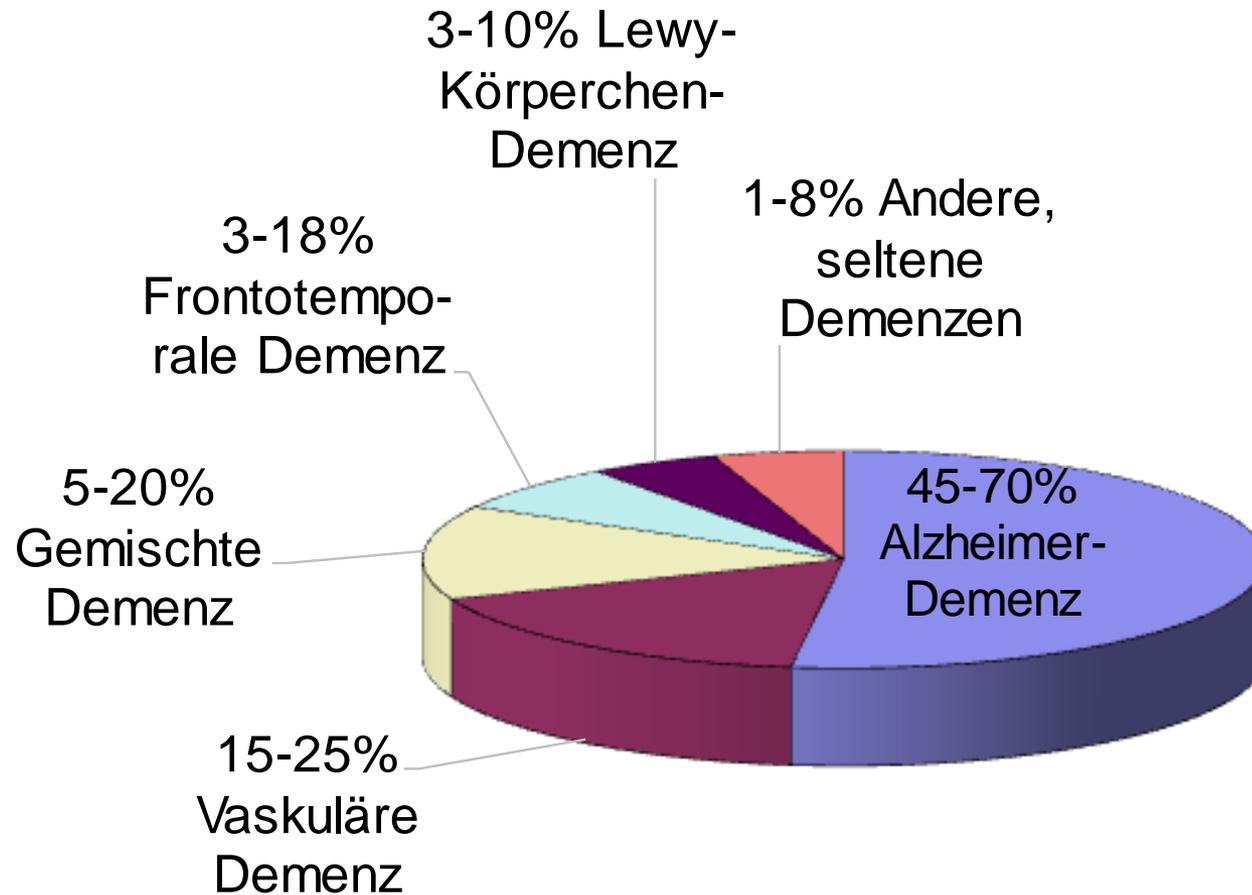
***Thomas Duning***

***Klinik für Neurologie  
Institut für klinische Neurophysiologie  
und Neurologische Frührehabilitation***

**GESUNDHEIT NORD**  
KLINIKVERBUND BREMEN

***Klinikum Bremen Ost***

# Ätiologie von Demenzerkrankungen



# Klinische Typen der Demenzen

## **Kortikale Demenz:**

Teilleistungsstörungen („Werkzeugstörungen“)

- Aphasie, Apraxie, mnestiche Defizite, gestörte Visuokonstruktion



## **Subkortikale Demenz:**

- Störungen des Antriebs, psychomotorische Verlangsamung, Aufmerksamkeitsstörungen



# Klinische Typen der Demenzen

## **Kortikale Demenz:**

Teilleistungsstörungen („Werkzeugstörungen“)

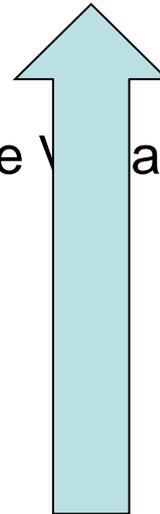
- Aphasie, Apraxie, mnestiche Defizite, gestörte Visuokonstruktion

## **Subkortikale Demenz:**

- Störungen des Antriebs, psychomotorische Verlangsamung, Aufmerksamkeitsstörungen

## **Frontale Demenz:**

Verhaltensveränderungen, planerisches Handeln, Störungen des Sozialverhaltens, disinhibiert, exekutive Funktionsstörungen



# Frontotemporale Lobärdegenerationen

## Klinische Unterscheidung von zwei Subtypen:

1. Frontale- oder Verhaltensvariante
2. Sprachvarianten (PPA)



**Nicht-flüssige Aphasie**

**Flüssige, semantische Aphasie  
(Semantische Demenz)**

**Logopenische Aphasie:** Grammatikalisch korrekt,  
Benennen und Wortbedeutung gut, V.a. unkorrektes Nachsprechen  
Ätiologie: verbale anterograde Amnesie

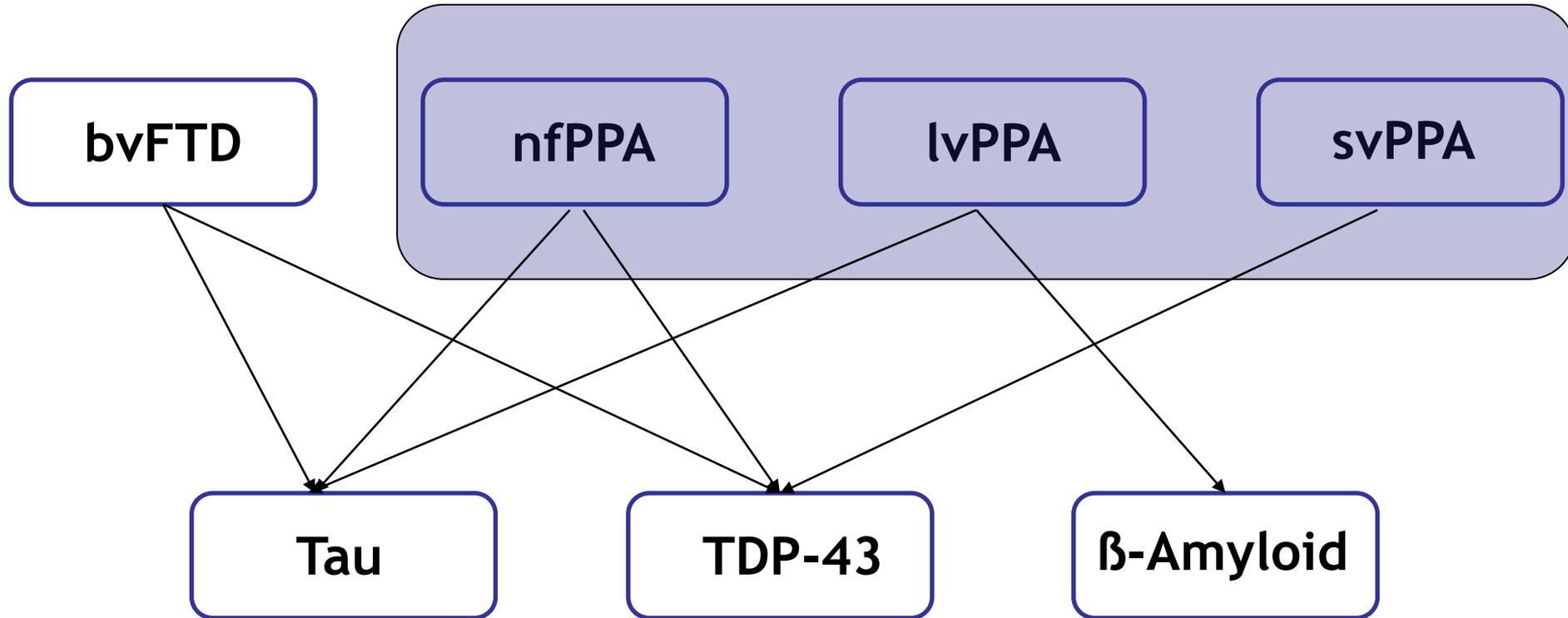
# Frontotemporale Lobärdegenerationen

- „fokale Demenzen“
- 5-15 % aller Demenzerkrankungen aber...
- 45-75% aller Pat. mit präsenilem Beginn (45. - 65. Lj.)
- 20-50% positive Familienanamnese für Demenz
- Monogenetische Ätiologien sehr selten
- 57% bvFTD und 43% PPA

# Frontotemporale Lobärdegenerationen

Verhaltensvariante

Sprachvarianten = PPA



# Primär-Progressive Aphasie? Allgemeine Kriterien

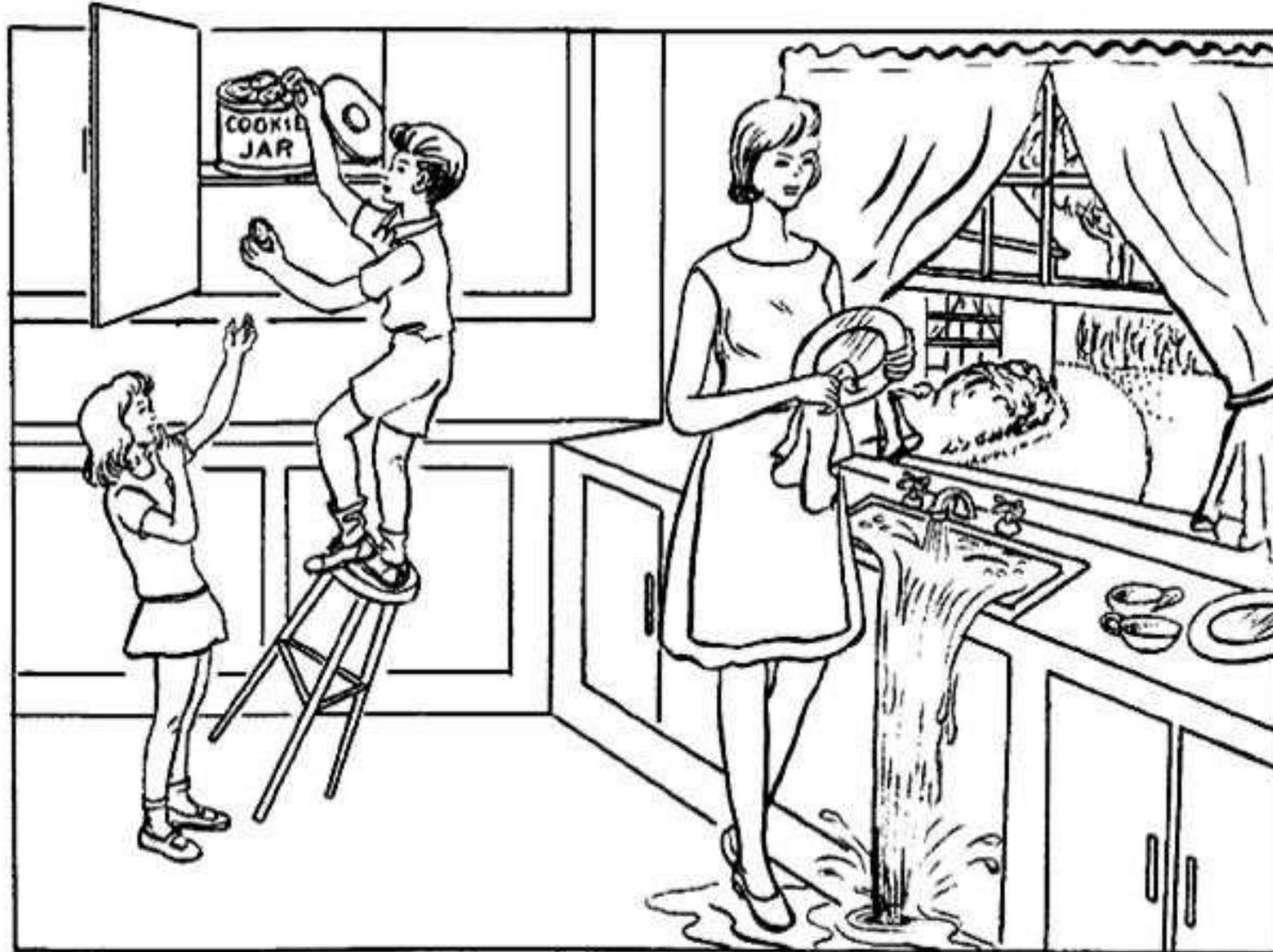


1. Klinische Leitsymptomatik einer Sprachstörung...
2. ...welche der Hauptgrund für alltagsrelevante Defizite (ADL) ist...
3. ...und als initiales Symptom aufgetreten ist.



1. Andere primär-neurodegenerative Erkrankung erklärt die Symptome besser.
2. Andere nicht primär-neurodegenerative Erkrankung erklärt die Symptome besser (insb. Stroke, entzündliche Genese, Tumor)

# 1. Non-fluent primary progressive aphasia (nfPPA)



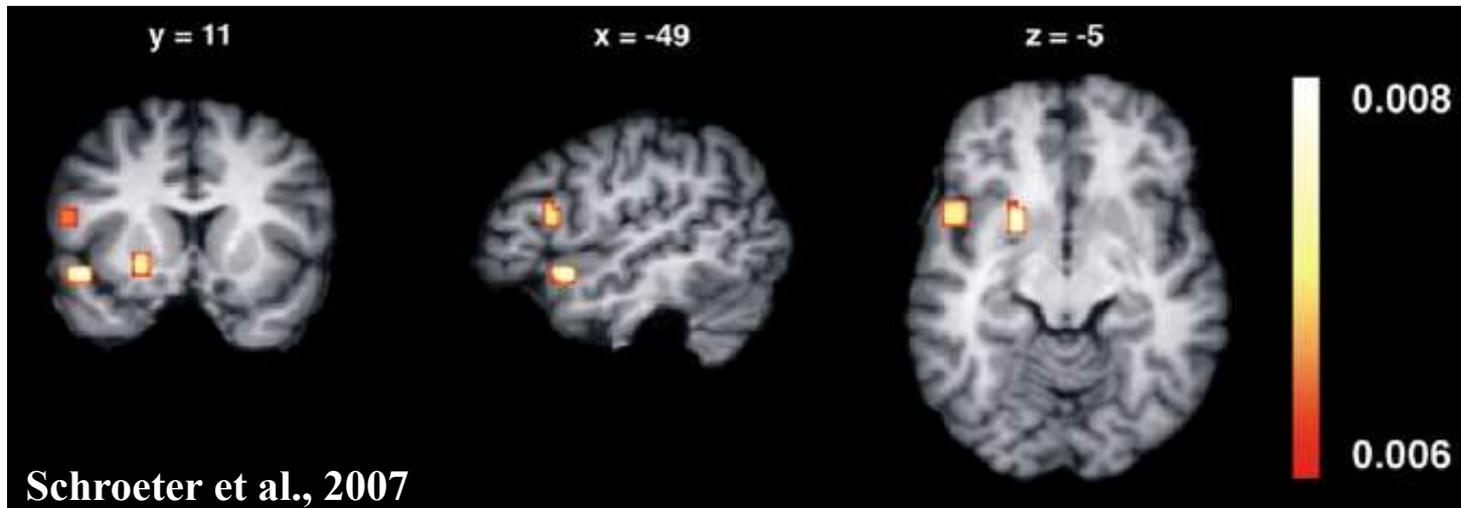
# 1. Non-fluent primary progressive aphasia (nfPPA)

## Leitsymptomatik:

- **Nichtflüssige Spontansprache** (=wenige Wörter in der Spontansprache)
- mit **Agrammatismus** (= syntaktische Fehlstellungen und Vereinfachungen, extrem kurze Sätze, Defizite im Verständnis komplex-grammatikalischer Strukturen)
- und/oder **sprechmotorische Störungen** (angestregtes, stockendes Sprechen mit fehlender Prosodie, sprachlichen Entstellungen und sprachlichem Suchverhalten = **Sprechapraxie**) und/oder bukkofaziale Apraxie.

# 1. nfPPA - Unterstützende Merkmale

- Semantisches Wortwissen, Nachsprechen (mehrsilbige Wörtern), Sprachverständnis für einfache Grammatik **erhalten**
- Betone Atrophie im linken posterioren Frontallappen (Inselregion / Broca-Areal)



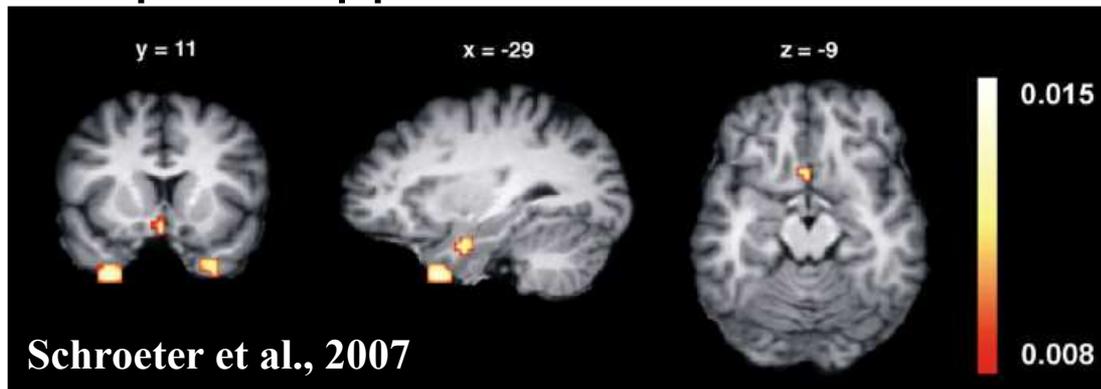
- Ca. 70% entwickeln im Verlauf Verhaltensauffälligkeiten wie bvFTD (FTLD-tau Pathologie)

### 3. Semantic variant primary progressive aphasia (svPPA)

- **Leitsymptomatik**
- **Flüssige Spontansprache, häufig inhaltsarm mit Wortfindungsstörungen, Umschreibungen, semantischen Paraphasien**
- **Gestörtes Benennen und gestörtes Verständnis einzelner Wörter aufgrund einer semantischen Gedächtnisstörung (= Weltwissen und Kontextwissen zu Objekten, Begriffen gestört)**
- **Kein Agrammatismus, keine Sprechapraxie (=sprachliches Suchverhalten)**

### 3. Semantic variant primary progressive aphasia (svPPA)

- **Gestörtes Objektwissen** (zu seltenen Wörtern)
- Erhaltenes Nachsprechen (Zahlen, Sätze und mehrsilbige Wörtern)
- **Dyslexie oder Dysgraphie**
- Bilateral anteriore (ventrale) Atrophie des Temporallappens



- 80% der svPPA Pat. haben ein FTLD-TDP43 Pathologie. Sehr geringe Prävalenz für Verhaltensauffälligkeiten.

# Frontotemporale Lobärdegenerationen

## Klinische Unterscheidung von zwei Subtypen:

1. Frontale- oder Verhaltensvariante
2. Sprachvarianten (PPA)



**Nicht-flüssige Aphasie**

**Flüssige, semantische Aphasie  
(Semantische Demenz)**

**Logopenische Aphasie:** Grammatikalisch korrekt,  
Benennen und Wortbedeutung gut, V.a. unkorrektes Nachsprechen  
Ätiologie: verbale anterograde Amnesie

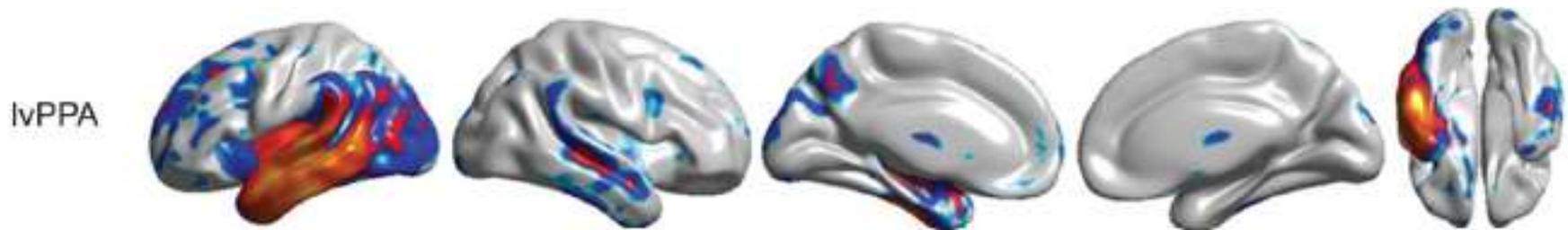
## 2. Logopenic-variant primary progressive aphasia (lvPPA)

### Leitsymptomatik

- Spontansprache nicht-flüssig jedoch flüssiger als bei der nfPPA (=mittlere Anzahl Wörter/Minute) (Ash et al., 2013)
- Und/oder **Wortfindungsstörungen** im freien Abruf und beim Benennen
- **Gestörtes Nachsprechen** von vielsilbigen Wörtern, Zahlenspannen und Sätzen aufgrund von **Defiziten im phonologischen Arbeitsgedächtnis** (= unabhängig von der grammatischen Struktur)

## 2. lvPPA - Unterstützende Merkmale

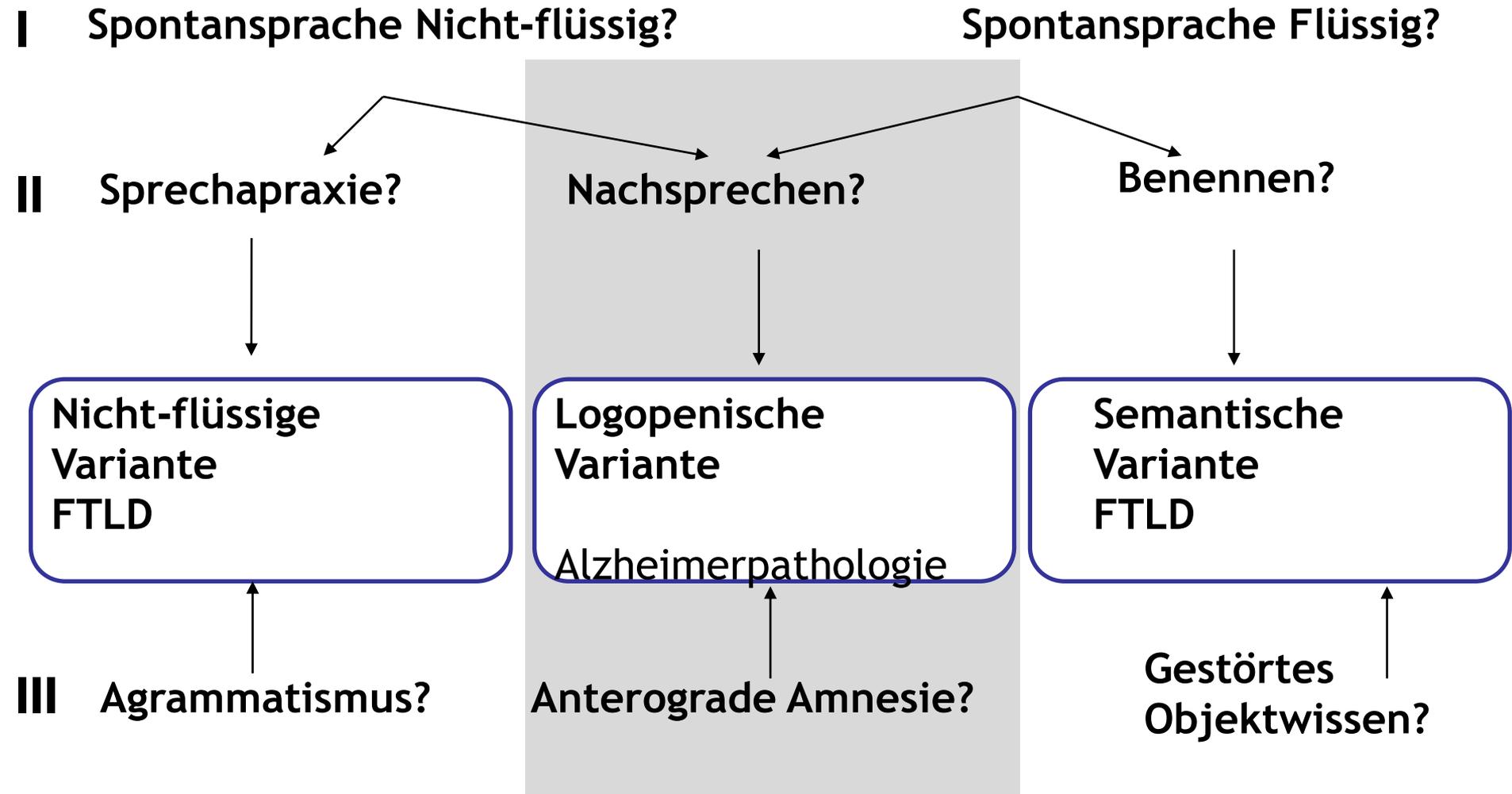
- Semantisches Wortwissen, grammatisches Verständnis erhalten
- **phonologische Paraphasien** (=Krommel statt „Trommel“)
- Betone Atrophie in linken posterior temporalen (perisylvische Region) und parietalen Bereichen.



- Keine Verhaltensauffälligkeiten (> 80% AD)

# Differenzierung aphasische Störungen

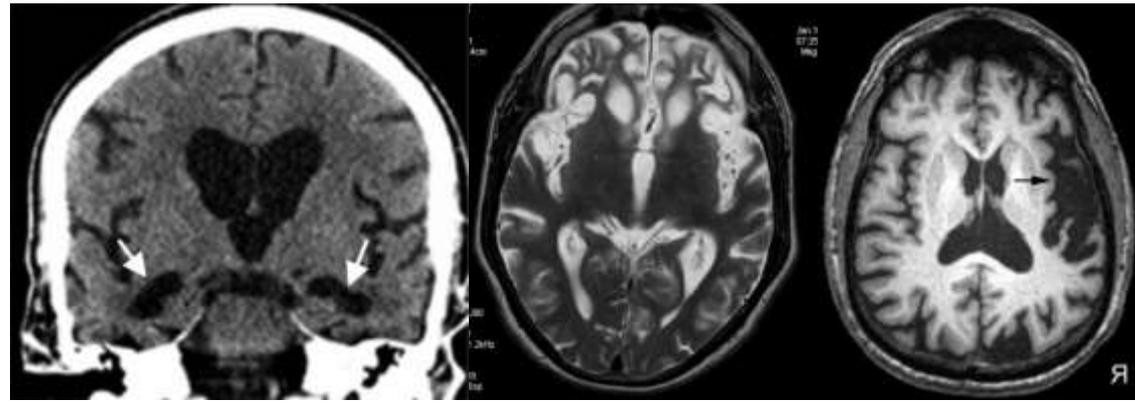
## Vorschlag - Klinisch-neurologische Untersuchung





# Sinnvolles diagnostisches Vorgehen bei präsenilen dementiellen Syndromen

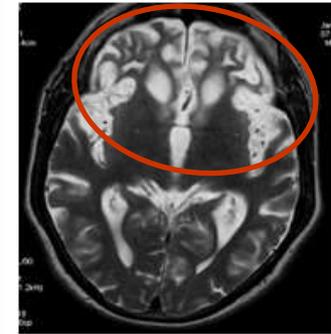
- **Klinischer Eindruck!**
- **Fremd- und Familienanamnese** (Frontal Behavioural Inventory, FBI)
- **Neuropsychologische Kurztests?** MMSE o. DemTec, MOCA, Uhrentest
- **Ausführliche neuropsychologische Diagnostik**
- **Strukturelle Bildgebung?** MRT, ggf. KM
- **Laborchemische Untersuchungen?** Basisdiagnostik nach S3-Leitlinie **plus** Anti-TPO- und Anti TG-Antikörper
- **Liquor?** Basisdiagnostik, „Demenzmarker“, Antineuronale AK
- **Erweiterte Bildgebung?**



# MRT bei FTLD

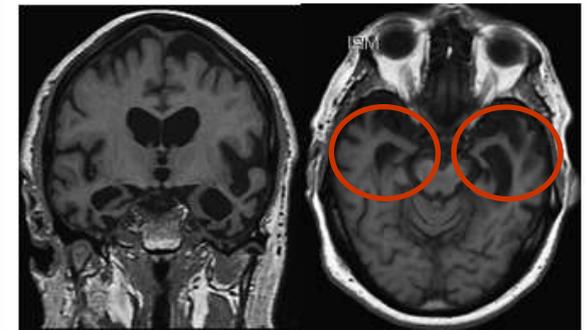
Behaviorale Form

Früh: bifrontale Atrophie  
Später: fronto-temporale  
Atrophie



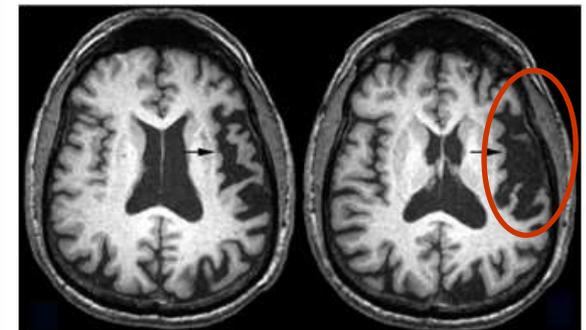
Semantische Demenz

Atrophie des anterioren  
Temporallappens, zumeist  
beidseits (Temporalpole)



Primär progressive  
Aphasie

Perisylvische Atrophie  
(Inselrinde und hinterer  
Temporallappen),  
einseitig, oft links betont



Typische MRT-Befunde der drei Prägnanztypen der FTLD.

# Sinnvolles diagnostisches Vorgehen bei präsenilen dementiellen Syndromen

- **Klinischer Eindruck!**
- **Fremd- und Familienanamnese** (Frontal Behavioural Inventory, FBI)
- **Neuropsychologische Kurztests?** MMSE o. DemTec, MOCA, Uhrentest
- **Ausführliche neuropsychologische Diagnostik**
- **Strukturelle Bildgebung?** MRT, ggf. KM
- **Laborchemische Untersuchungen?** Basisdiagnostik nach S3-Leitlinie plus Anti-TPO- und Anti TG-Antikörper
- **Liquor?** Basisdiagnostik, „Demenzmarker“, Antineuronale AK
- **Erweiterte Bildgebung?**
- **Genetik?** Bei präseniler Alzheimer-Demenz: Ja!  
PSEN1 → APP → PSEN2  
Bei FTLD: Nein!
- **Overlap mit ALS! ALS-Demenzkomplex-Erkrankung**



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!



**Prof. Dr. med. Thomas Duning**  
Gesundheit Nord gGmbH  
Klinikverbund Bremen

Klinik für Neurologie  
mit Institut für klinische Neurophysiologie  
und Neurologische Frührehabilitation

[thomas.duning@gesundheitnord.de](mailto:thomas.duning@gesundheitnord.de)

**1904**  
foundation year

**2000**  
staff

**905**  
beds

**19000**  
patients per year

GESUNDHEIT NORD  
KLINIKVERBUND BREMEN