

# Neurokognitive Defizite / Frontotemporale Demenz (FTD) bei der ALS

-

## Herausforderung für Betroffene und Betreuende

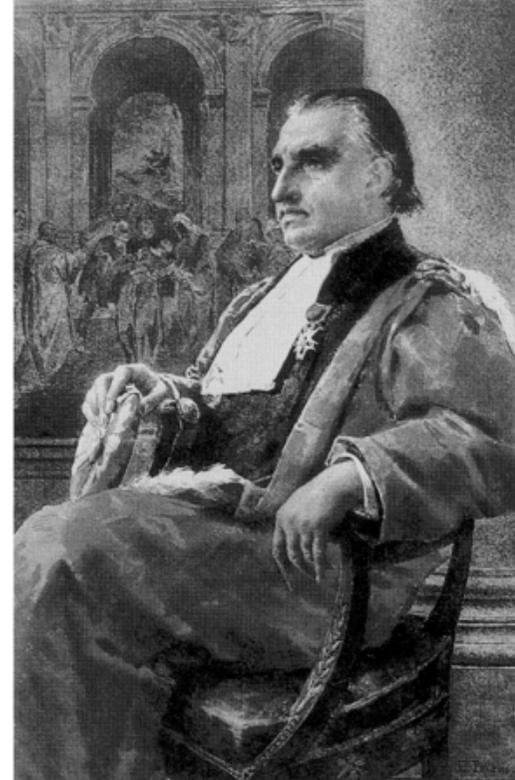
Innsbruck, 20. März 2015

Dr. Christoph Neuwirth  
Oberarzt m.b.F.

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Historisches:

- Von Charcot kognitive Defizite nicht beschrieben
- P. Marie beschrieb erstmals 1892 emotionale Labilität bei ALS
- Lehrmeinung: ALS betrifft **nur** das motorische System
  - → Von Ärzten nicht aktiv gesucht worden
  - Dys-/Anarthrie und Handparesen → erschwerte Diagnostik
- Erste Veröffentlichung 1981 in Brain
- Weiteren Publikationen Anfang 90er Jahre wurden zuerst mit Skepsis betrachtet



## Neurokognitive Defizite bei der ALS

- Spektrum von ALS  $\leftrightarrow$  FTD
- Je nach Studie bei und Testmethode 30 bis 60% der ALS neurokog. Defizite
- 5-6 Lebensjahrzehnt, Männer > Frauen
- Einteilung in (Strong et al.) :
  - Verhaltensauffälligkeiten (ALS<sub>bi</sub>, behavioral)
  - Kognitiv (ALS<sub>ci</sub>, cognitively impaired)
  - ALS mit frontotemporaler Demenz (ALS-FTD)
  - FTD-MND (FTD mit subklinischer ALS)

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Verhaltens-Persönlichkeitsänderungen:

- Disinhibierter Typ (25%)
  - Sexuelle Enthemmung/impulsives Kaufen
  - Gestörtes Urteilsvermögen
  - Fluchen/erhöhte Reizbarkeit
  - Verletzung persönlicher Grenzen/sozialer Normen
  - Kriminelles Verhalten
  - Grössenphantasien
- Apathischer Typ (50%)
  - Emotionaler Abstumpfung/Verlust Empathie
  - Interessenverlust
  - Reduzierte Körperhygiene

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

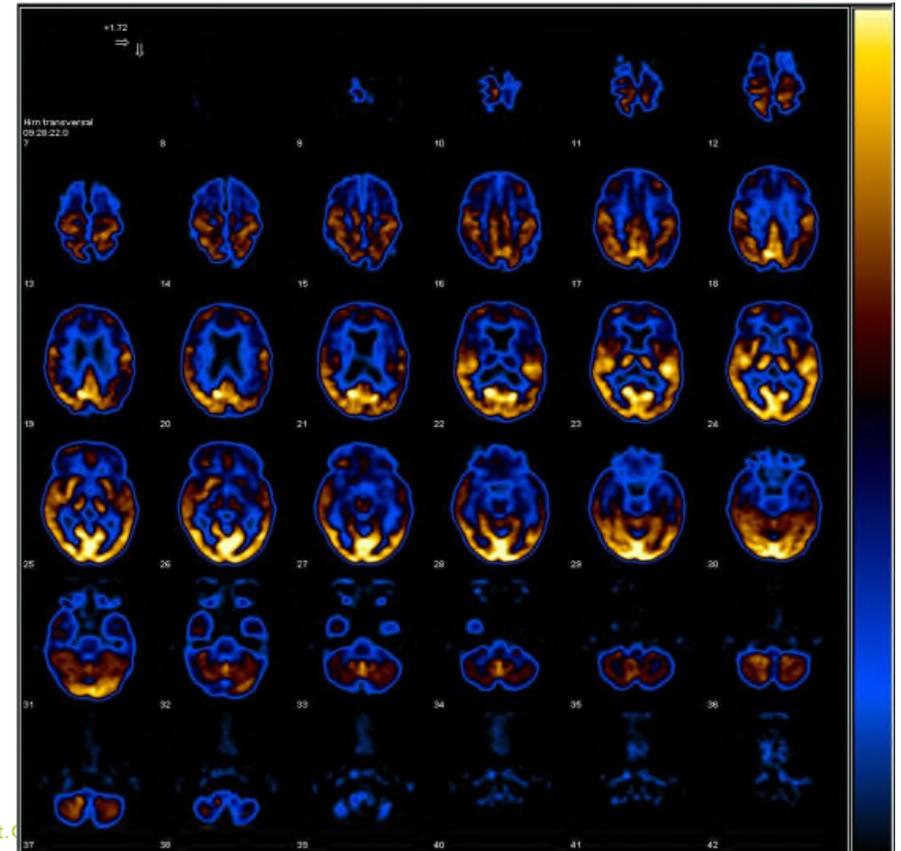
### Verhaltensänderungen:

- Stereotypischer Typ (20%)
  - Horten von Gegenständen
  - Essstörungen (Fressattacken)
  - Ritualisierung / repetitives Verhalten
- Zusätzlich Sprachstörungen (30%)
  - Wortfindungsstörungen bei erhaltenem Verständnis
  - Paraphrasien
  - (primär progrediente Aphasie)

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Neurokognitive Störungen (40%):

- Störung der Exekutivfunktionen
  - Planungs- und Organisationsfähigkeit
  - Abstraktionsvermögen
  - Setzen von Prioritäten
- Meist gut erhalten
  - Gedächtnisfunktionen
  - Visuospatiale Fähigkeiten
  - Sprachverständnis



# Neurokognitive Defizite bei der ALS

## Symptombeginn:

- Kogn. Defizite können früh oder im Verlauf der ALS auftreten
- Auffälligkeiten treten im Schnitt 2 Jahre vor Paresen auf
  - Falls bei Diagnosestellung der ALS noch keine kogn. Defizite vorhanden, scheint dies im Verlauf nur noch selten ausgeprägt aufzutreten
- Widersprüchliche Ergebnisse, ob kogn. Defizite bei bulbären Pat. häufiger ist
- Verminderte Überlebenszeit bei gestörten Exekutivfunktionen

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Diagnostik:

- Diverse Testmethoden wurden angewendet
  - Neuropsychiatric Inventory (NPI)
  - Frontal Behavioral Inventory (FBI)
  - Cambridge Behavioral Inventory (CBI)
  - Frontal Systems Behavioral Scale (FrSBe)
  - Montreal cognitive assessment (MOCA)
  - Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS)
- Mini Mental Status Test ist typischerweise normal
- Angehörige (49%) berichten häufiger als Patienten (13%) über Defizite **chio et al. 2010**



## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Auswirkungen:

- weniger auf die Betroffenen
- Ausmass der kognitiven Störungen bestimmt (Chio et al. 2010)
  - Belastung für Angehörige
  - Ausmass der Depression (bis 30%)
  - Lebensqualität

Angehörige leiden mehr unter der Demenz als unter der körperlichen Behinderung (caregivers burden)

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Wann kommunizieren?

Thematik frühzeitig ansprechen

Worüber Ärzte mit den Betroffenen meist reden:

Gangstörung	85%
Spastik/Krämpfe	74%
Emotionale Labilität	46%
Kognitive Störungen	11%

62% der Patienten und 71% der pflegenden Angehörigen wollten darüber informiert werden, dass kognitive Störungen und Demenz auftreten können Wicks et al. 2008

## Neurokognitive Defizite bei der ALS

### Warum kommunizieren?

- Viele Patienten behalten eine normale Kognition, einige milde Einschränkungen
- Wenige haben/bekommen eine ausgeprägte FTD
- Die Information kann insbesondere Angehörige entlasten

*«Family members, however, may be reassured when they learn of the things they have noticed in their loved one can be explained by cognition decline that is part of the disease process» Achi et al 2012*

- Vorbereitung auf Probleme mit der Akzeptanz von PEG oder NIV bei Erkrankten
- Vorbereitung auf Probleme mit «emotionaler Blindheit» in der Beziehung

→ Entlastung durch Information

