

Dementie op jonge leeftijd



JEAN-PIERRE VAN DER BORGH
SPECIALIST OUDERENGENEESKUNDE
NIJMEGEN 6 JUNI 2019

Disclosure belangen spreker

**(Potentiële)
belangenverstrengeling**

Geen

**Voor bijeenkomst mogelijk
relevante relaties**

Werkzaam bij Stichting de
Waalboog
locatie Joachim en Anna, Bosweg

**Sponsoring of onderzoeksgeld
Honorarium of andere
(financiële) vergoeding
Aandeelhouder
Andere relatie, namelijk**

Geen



**Inhoud
presentatie
met focus op
jonge mensen
met dementie**

- Kennismaking
- Anatomie hersenen
- Erfelijkheid dementie
- Moeilijkhanteerbaar gedrag
- Medicatie bij dementie
- Ervaringen



Mijn achtergrond

Mijn kort CV

- Specialist ouderen geneeskunde
- Werkzaam in Joachim en Anna sinds 1997
- JD sinds 2003
- Kaderopleiding opleiden
- BOPZ-arts
- Lid landelijke expert
- Artikel over de lolly bij FTD

Joachim en Anna en JD

- 2003 begonnen met JD
- 2008 specifieke afdeling 36 bewoners
- 2014 nieuwe locatie en met 4 leefmilieus van 9 jonge mensen met dementie (max 10 NAH)
- Dagbehandeling JD
+/- 20 bezoekers



Wat is jullie achtergrond?

- Al jaren/ sinds kort werkzaam met JD
- Wat zijn volgens jullie de verschillen?
- Wat zijn jullie ervaringen met mantelzorgers/familie?
- Ervaring met FTD
- Wat zijn jullie vragen die je graag beantwoord zou willen hebben?

Dementie is een dodelijke ziekte



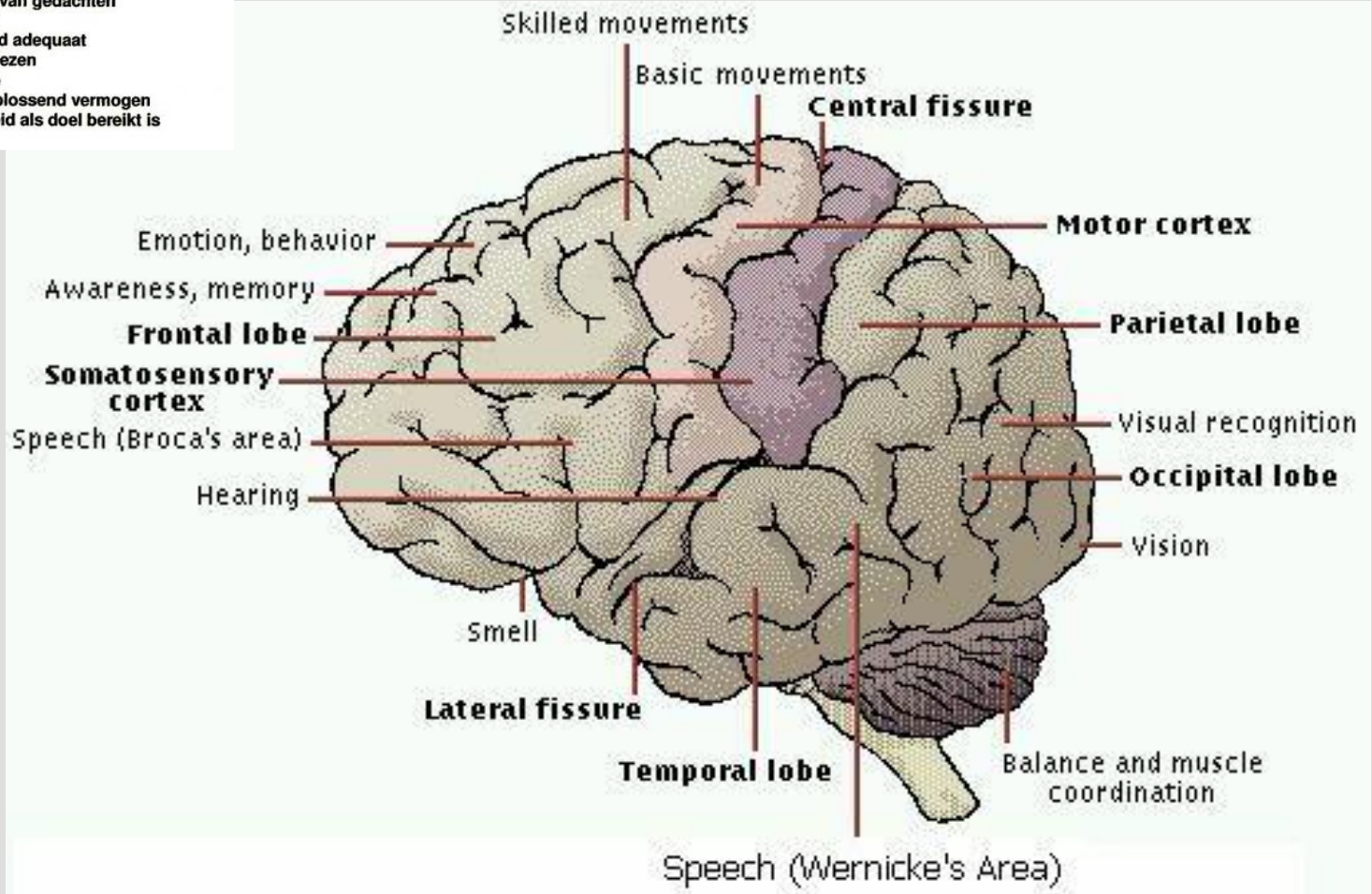
**AANTASTING BREIN
WAARDOOR LEVEN NIET MEER MOGELIJK IS,**

**DAARVOOR VEEL ZICHTBAAR VAN DE
SCHADE IN HET BREIN**

grote hersenen/neocortex



- 3^e BREIN: VOORUITBLIK**
Functies en drijfveren:
- Bewustzijn van gedachten en emoties
 - Mogelijkheid adequaat gedrag te kiezen
 - Zelfreflectie
 - Probleemoplossend vermogen
 - Tevredenheid als doel bereikt is



Diagnose stellen



- Diagnose stellen is moeilijk wie kan ons vertellen waarom dat zo moeilijk is?
- Bij jongere mensen duurt het gemiddeld 4,5jaar (bij ouderen 2,8jr)
- 10 signalen

https://youtu.be/L88up-m_1Bo

Frontotemporale dementie (FTD)

Kliniek:

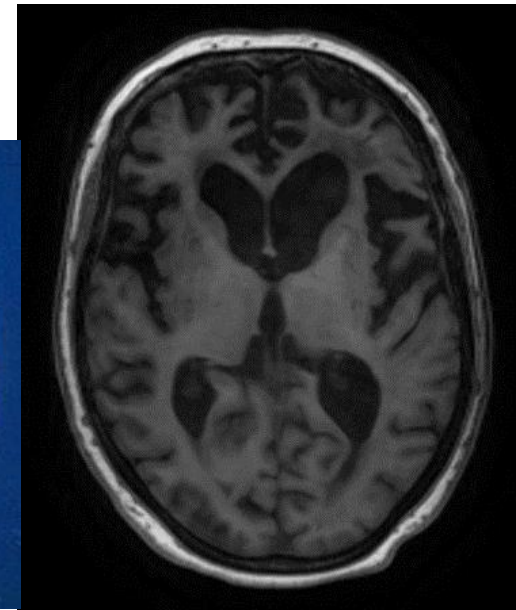
- Gedragsvariant:

- ✦ Apathie,
- ✦ Ontremming,
- ✦ Dwangmatigheid

- Taalvariant = Primair progressieve afasie (PPA):

- ✦ Semantische dementie (spraak, maar inhoud klopt niet)
- ✦ Progressieve niet-vloeiende afasie (hakkelig, telegramstijl)
- ✦ Logopenische progressieve afasie (woordvinding)

- Begin meestal <65 jaar



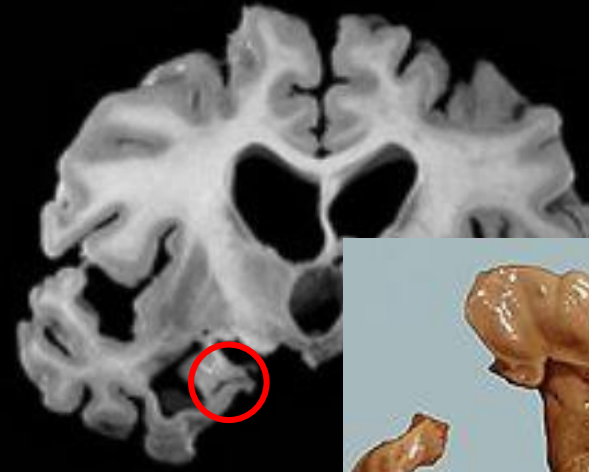
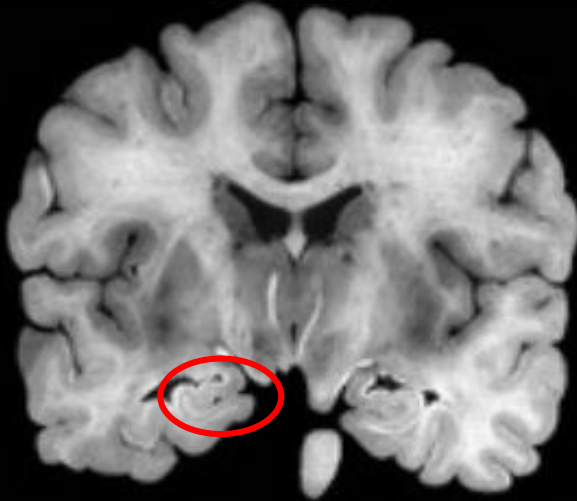
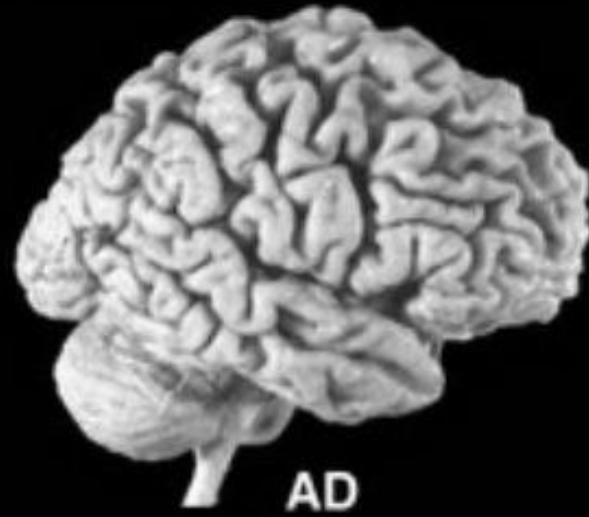
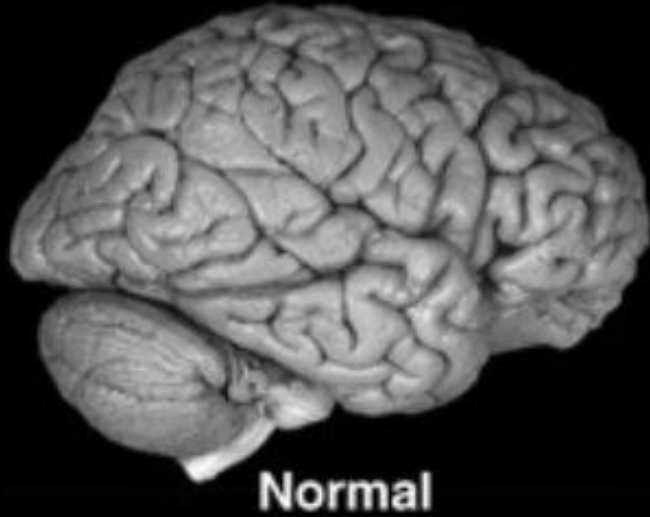
Frontotemporale atrofie

Primaire corticale atrofie



[HTTPS://WWW.FUTURELEARN.COM/COURSES/FACES-OF-DEMENTIA/2/STEPS/91930](https://www.futurelearn.com/courses/faces-of-dementia/2/steps/91930)

Brain Atrophy in Advanced Alzheimer's Disease



hippocampus



Erfelijkheid bij dementie



BIJ JONGEREN ANDERS DAN BIJ OUDEREN



**Erfelijkheid
bij:
OUDEREN**

Risicofactoren voor Alzheimerdementie
multifactorieel:

- Leeftijd
- Erfelijke risicofactoren (Positieve familieanamnese)
- 1^e-graads familielid met AD: risico $\pm 2,5$ keer verhoogd

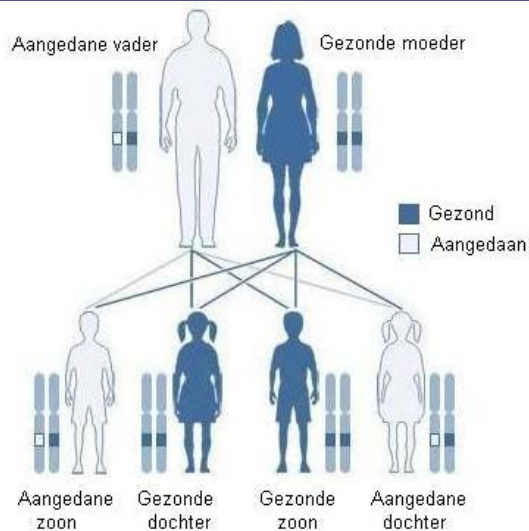
Geen autosomaal dominante overerving!

Duidelijke erfelijke component, maar verschillend voor alzheimerdementie op jonge of oudere leeftijd

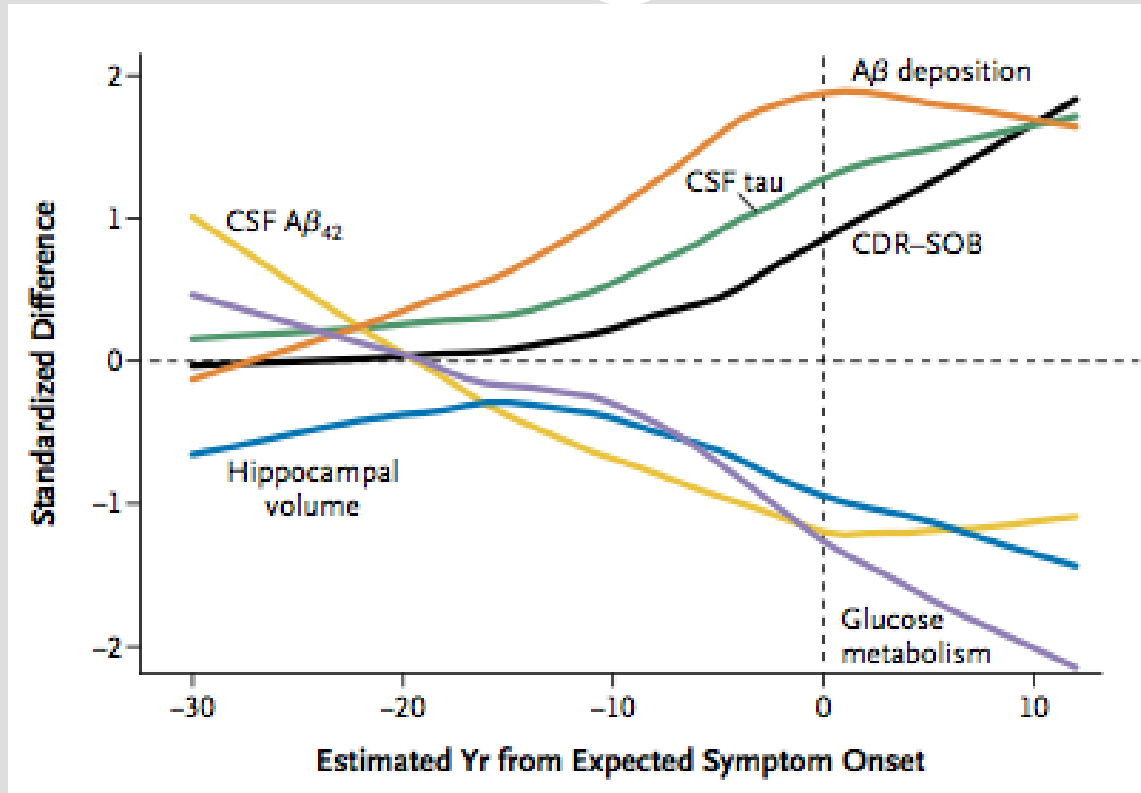
Keuzehulp-dna-onderzoek.nl

Erfelijkheid Jongeren met ALZHEIMER

- Positieve familieanamnese in 60%
- Duidelijke erfelijke vorm in 2-13% > autosomaal dominante overerving:
 - *Amyloid precursor protein (APP)*
 - *Preseniline 1 (PSEN1)*
 - *Preseniline 2 (PSEN2)*
- Variatie in kliniek:
 - Ziekte van Alzheimer
 - Hersenbloedingen
 - Epilepsie



Presymptomatische ziekte van Alzheimer






Wanneer ingrijpen?

Toekomst risicotabel?

Tabel 1. Risicotabel: 10-jaarsrisico op ziekte of sterfte door HVZ voor patiënten zonder HVZ

SBD	Vrouwen										Leef-tijd	Mannen									
	Niet-rookster					Rookster						Niet-roker					Roker				
180	35	38	41	43	44	47	50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	
160	28	31	33	35	36	38	41	44	46	48	45	48	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	>50	
140	22	24	26	28	29	31	33	36	38	39	37	40	42	44	46	49	>50	>50	>50	>50	
120	18	19	21	22	23	25	27	29	30	32	30	32	34	36	38	40	43	45	48	50	
180	14	17	20	24	30	27	32	37	45	>50	25	30	36	44	>50	45	>50	>50	>50	>50	
160	10	12	14	17	21	19	22	27	32	39	18	21	26	32	40	33	39	47	>50	>50	
140	7	8	10	12	15	14	16	19	23	28	12	15	18	23	29	23	28	34	42	>50	
120	5	6	7	9	11	10	11	14	17	20	9	11	13	16	21	17	20	24	30	38	
180	10	12	15	18	23	20	23	28	34	42	22	26	32	40	50	40	48	>50	>50	>50	
160	7	8	11	13	16	14	17	20	24	30	15	19	23	29	36	29	35	42	>50	>50	
140	5	6	7	9	12	10	12	14	17	21	11	13	16	20	26	20	25	30	38	47	
120	4	4	5	7	8	7	8	10	12	15	8	9	12	15	19	14	18	22	27	34	
180	5	6	8	10	12	10	12	15	18	22	13	16	20	26	32	25	31	38	47	>50	
160	4	4	5	7	9	7	8	10	13	16	10	12	15	18	23	18	22	27	34	43	
140	3	3	4	5	6	5	6	7	9	11	7	8	10	13	17	13	16	19	24	31	
120	2	2	3	3	4	4	4	5	6	8	5	6	7	9	12	9	11	14	17	22	
180	2	3	4	5	6	5	6	7	9	11	8	10	12	15	20	15	18	23	28	36	
160	2	3	3	3	4	3	4	5	6	8	6	7	9	11	14	11	13	16	20	26	
140	1	1	2	2	3	2	3	3	4	6	4	5	6	8	10	7	9	12	15	19	
120	1	1	1	2	2	2	2	2	3	4	3	3	4	6	7	5	7	8	10	13	
180	1	1	1	1	1	1	1	1	2	2	3	3	4	6	7	5	6	8	10	13	
160	<1	<1	1	1	1	1	1	1	1	2	2	2	3	4	5	4	4	6	7	9	
140	<1	<1	<1	1	1	<1	<1	1	1	1	1	2	2	3	4	3	3	4	5	7	
120	<1	<1	<1	<1	<1	<1	<1	1	1	1	1	1	2	2	3	2	2	3	4	5	
	4	5	6	7	8	4	5	6	7	8	4	5	6	7	8	4	5	6	7	8	

-  < 10% risico op ziekte of sterfte door HVZ; leefstijladviezen indien daar aanleiding voor is, zelden medicamenteuze behandeling.
-  10% tot 20% risico op ziekte of sterfte door HVZ; leefstijladviezen, medicamenteuze behandeling alleen bij risicoverhogende factoren en SBD > 140 mmHg en/of LDL > 2,5 mmol/l.
-  ≥ 20% risico op ziekte of sterfte door HVZ; leefstijladviezen, medicamenteuze behandeling als SBD > 140 mmHg en/of LDL > 2,5 mmol/l.

Het risico bij patiënten met DM of RA kan worden geschat door bij de actuele leeftijd van de patiënt 15 jaar op te tellen.

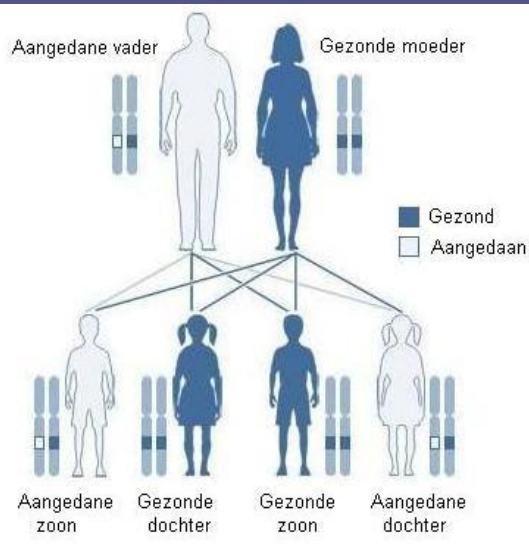
Erfelijkheid Jongeren met FTD

Positieve familieanamnese in 30-50%
10-30% autosomaal dominante overerving:

1. *Microtubule-associated protein tau (MAPT)*
2. *Progranuline (GRN)*
3. *C9orf72*
4. Minder frequent: *VCP, TDP, CHMP2B, FUS*

Grote variatie in begin leeftijd en klinische presentatie:

- Taalvariant FTD (1,2,3)
- Gedragsvariant FTD (1,3)
- Parkinsonisme (1,2,3)
- Alzheimer-achtige presentatie (2)
- **Amyotrofische lateraalsclerose (ALS)** (3)
- **Psychiatrie** (m.n.3)
- Jong (1,3)





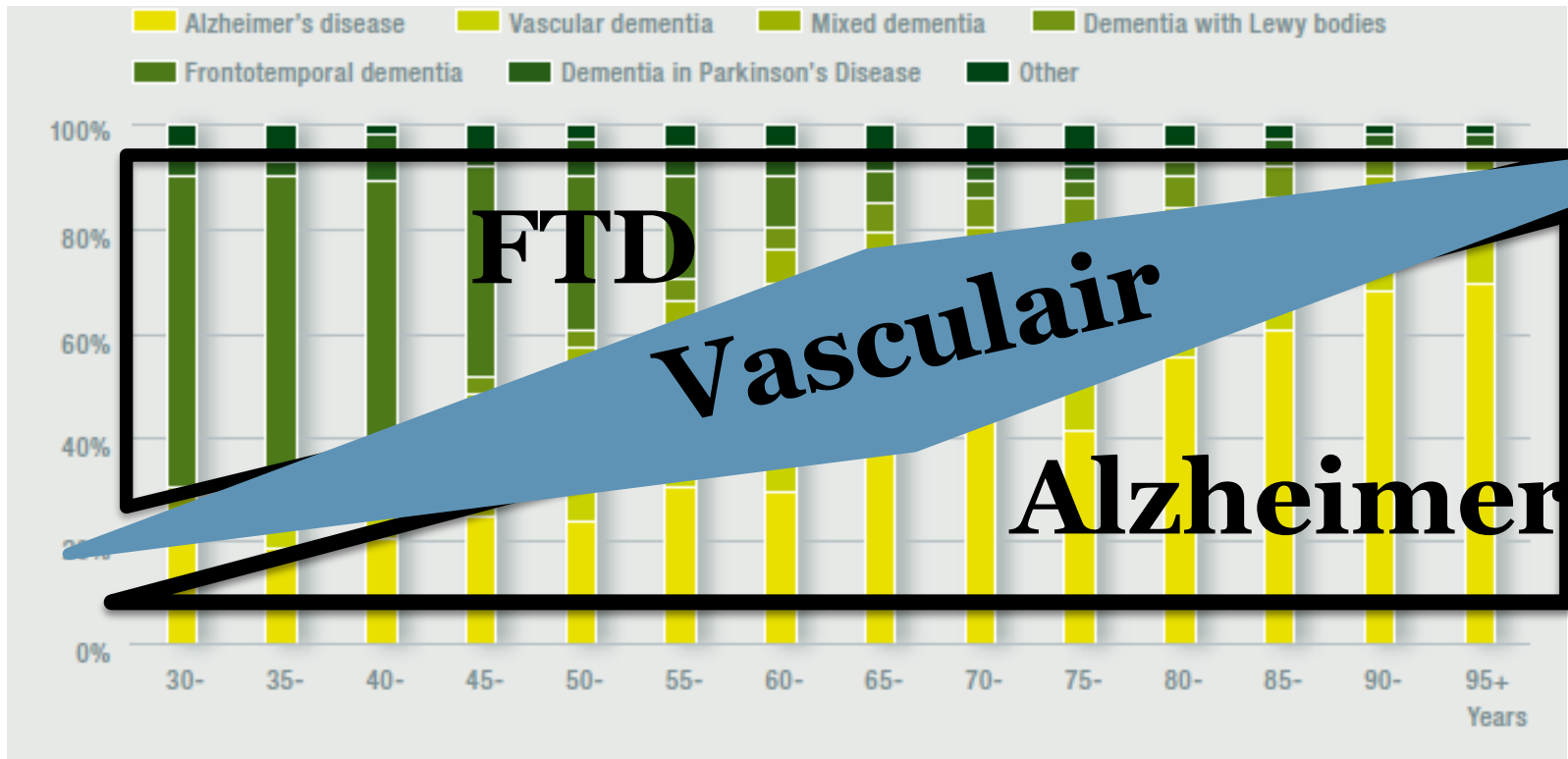
Erfelijkheid



www.keuzehulp-dna-onderzoek.nl/

Dementie type per leeftijd

grafiek voor mannen



Gaat het proces sneller bij jongeren?



ONDERZOEK ADRIE GERRITSEN

- **GEEN RELATIE TUSSEN SNELHEID VAN ACHTERUITGANG TUSSEN DE VERSCHILLENDE TYPE DEMENTIEEN**
- **PSYCHOSE EN HYPERACTIVITEIT SNELLER PROCES EN BIJ SOMBERHEID JUIST MINDER SNEL**
- **MINDER BIJKOMENDE ZIEKTEN. ECHTER 1/3 DEEL VAN DE JONGE MENSEN MET ALZEIMER HEEFT ER EEN ANDERE ZIEKTE NAAST!**

Duur opname tot overlijden

data Lisidunahof 2000 tot heden



Type dementie	Aantal	Gemiddeld jaren	Range
Alzheimer	24	3,33	0,5 - 12
FTD	10	3,34	0,5 - 8
Anders	8	4,13	1 - 9
onbekend	4	1,25	1 - 2

**Beyond studie door Ans Mulders: JD 2,9 jaar
Ouderen zeker korter; ziekte duur 8jr**

Filmpje



[HTTPS://WWW.YOUTUBE.COM/WATCH?V=LX3JHE4CZX4](https://www.youtube.com/watch?v=LX3JHE4CZX4)

Weetjes



- **BOVEN DE 85JAAR 40% EEN DEMENTIE**
- **0,1-0,5% VAN 40-65JAAR**
- **IN NEDERLAND 12.000-15.000 MENSEN**
- **JAARLIJKS 500 MENSEN NAAR EEN
DAGBEHANDELING OF OPNAME IN VPH**

Weetjes



- 4,5jaar 1e symptomen tot diagnose (bij ouderen 2,8jr)
- Gemiddelde ziekteduur 7 jaar (ouderen 3 jaar)
- Gemiddelde opnameduur bijna 3 jaar (heel kort tot 10 jaar)
- Gemiddelde leeftijd van mijn patientengroep 63jr

Weetjes



- Afdelingskenmerken Waalboog
- 40% Alzheimer
- 20% FTD
- 10% vasculaire dementie
- 10% mengbeeld vasculair en alcohol gerelateerde problematiek
- 5% NAH
- Overige Lues, Lewy Body, ALS, MS, HIV, herpes encephalitis



Probleem- gedrag bij JD

- Niet frequenter dan bij ouderen
 - NEEDYD study
- Wel andere impact

literatuur



Deliane van Vliet Hoofdstuk 6 Gedragsproblemen

Bij LO-AD meer gedragsproblemen dan bij JD.
Gedurende 2 jaar bij ouderen 88,2% en bij jongeren 74,7% Maar wel heftiger bij jong.
Bij oud en jong neemt apathie en bewegingsonrust toe in loop van tijd.
Bij jongen vooral apathie als storend (51,9%)
Reden voor opname in verpleeghuis!
Geen FTD meegenomen in dit onderdeel

Deliane van Vliet Hoofdstuk 7 Ziekte inzicht

Bij jongeren blijft ziekte besef langer intact. Dit was geassocieerd met depressieve symptomen, maar niet met angst.
Ook voordelen van ziekte-inzicht: kunnen beter grenzen aangeven en dus activiteiten beter afstemmen op wat kan. Daarbij meer openstaan voor behandeling/begeleiding. Meer meedenken met toekomst
Kanttekening bij onderzoek: Jong veel meer dementieremmers.

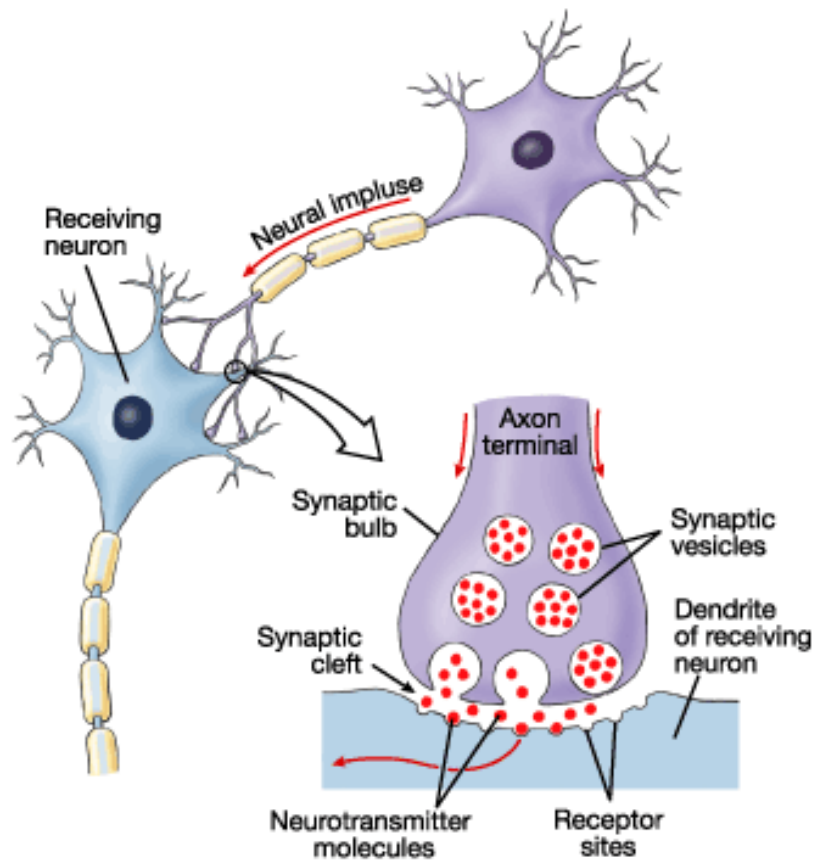
Proefschrift Christian Bakker



- **ONVOLDOENDE AANSLUITING TUSSEN ZORGBEHOEFTE EN BESCHIKBARE ZORG**
- **PERIODIEKE BEGELEIDING VAN MANTELZORGER ZORGT VOOR EEN BETERE ERVAREN KWALITEIT VAN LEVEN**
- **2/3 VAN DE ZORG BESTAAT UIT MANTELZORG**
- **APATHIE IS EEN VOORSPELLENDE FACTOR VOOR OPNAME IN VPH**

Wat doen we eigenlijk met medicatie





We weten eigenlijk niet goed wat te doen met probleemgedrag. Pillen? Operatie?



**NATUURLIJK IS ER ONDERZOEK
(BETROUWBAAR?)**

**NATUURLIJK IS ER ERVARING
(BETROUWBAAR?)**

Richtlijn probleemgedrag bij dementie



- Bij signalering van probleemgedrag bij mensen met dementie is probleemverheldering de eerste stap: om welk gedrag gaat het, in hoeverre en op welke wijze is het een probleem, bij wie is sprake van lijdensdruk, is er sprake van gevaar en voor wie.
- Analyse van probleemgedrag bij mensen met dementie gebeurt methodisch en multidisciplinair.
- De probleemanalyse omvat tenminste een lichamelijk onderzoek met op indicatie verder onderzoek (zoals laboratoriumdiagnostiek, ECG, beeldvormend onderzoek), onderzoek naar psychopathologie anders dan dementie (bijvoorbeeld een delier), neuropsychologische factoren, levensloop, persoonlijkheid en contextfactoren.

Richtlijn probleemgedrag bij dementie



- Voor het observeren van de frequentie en mate van probleemgedrag wordt aanbevolen gebruik te maken van gevalideerde, Nederlandstalige observatie-instrumenten zoals de CMAI, Cornell-schaal en NPI. Voor analyse van specifiek gedrag wordt aanbevolen gerichte gedragsobservaties in te zetten.
- Behandeling wordt op een probleemanalyse gebaseerd. Voorafgaand aan de behandeling wordt een meetbaar behandeldoel vastgesteld.
- Instellen van behandeling dient geëvalueerd te worden aan de hand van de vastgestelde behandeldoelen.
- Bij onvoldoende effect van de ingezette behandeling of bij zeer complexe situaties, dient consultatie (van kaderarts psychogeriatric, ouderenpsychiater of van het Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE)) overwogen te worden.

Behandelrichtlijnen



- Psychotisch gedrag
- Depressief gedrag
- Angstig gedrag
- Geagiteerd gedrag
- Geagiteerd gedrag in de nacht
- Apathisch gedrag

Behandelingen

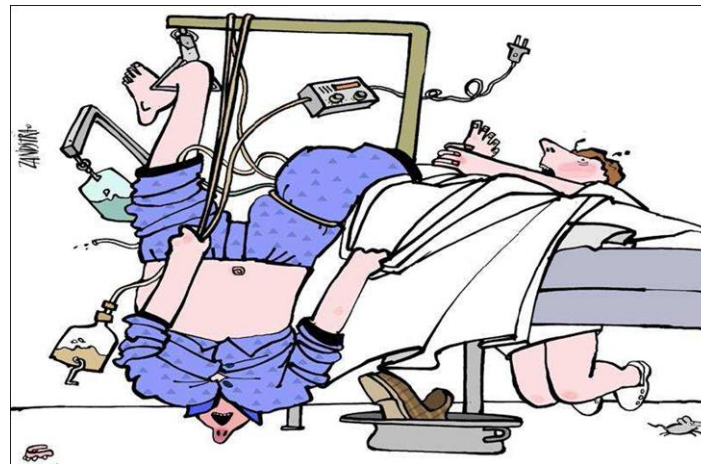
- Afdelingspersoneel is heel belangrijk!
- Ondersteuning door multidisciplinaire behandelteam en familie
- Vooral niet medicamenteus
- Passend medicatiegebruik. Onderzoek laat weinig spectaculair goede resultaten zien van medicatie. 1 op de 8 effectief 1 op de 3 bijwerkingen bij antipsychotica.
- Medicatie in principe geen zo nodig gebruik en nooit langer dan 3 maanden zonder afbouwpozing.

Soorten medicatie



- Angstremmers en slaapmiddelen
- Antipsychotica
- Antidepressiva
- Anti-epileptica
- Dementie remmers

Persoonlijke ervaringen





Ervaringen

Bij Jong en Alzheimer:

- Stoppen met dementie remmers soms heftige gevolgen.
- Nachtrust is essentieel!!
- Vaak myocloniën/epilepsie, lage dosis rivotril/depakine lijkt te helpen.
- Vaak hogere doseringen medicatie, bij probleemgedrag én terminale fase.
- Lopen rond ook in vergevorderd stadium



Ervaringen

- In sterfbed overstrekken (hoofd naar achteren, zeer stijf).
- Werk/inkomen gerelateerde problematiek
- Betrokken familie met eigen (goede) ideeën. Vraagt flexibiliteit (b.v ontslag naar huis symbolisch overleg met pt)
- Medicatie beperkt effectief (maar gelukkig ook wel eens effectief!)
- Omgangadviezen/leefmilieu's zijn een goede ondersteuning bij probleemgedrag
- Geen situatie is gek. (sexualiteit, viagra, euthanasie, nieuwe partner, zwanger)

Vragen?

