

Informatie voor de
huisarts over

Frontotemporale dementie (FTD)



VSOP



FTD LOTGENOTEN
omdat wij begrijpen wat u meemaakt

nhg
nederlands huisartsen
genootschap

Inhoud

INLEIDING	Pagina 1
TOTSTANDKOMING	Pagina 1
FRONTOTEMPORALE DEMENTIE	Pagina 2
Enkele feiten	Pagina 3
- Vóórkomen	Pagina 3
- Etiologie en erfelijkheid	Pagina 3
- Diagnose en beloop	Pagina 3
- Varianten	Pagina 4
Symptomen	Pagina 5
Beleid	Pagina 8
Erfelijkheidsvoorlichting	Pagina 9
Aandachtspunten voor de huisarts	Pagina 10
Consultatie en verwijzing	Pagina 14
LITERATUURLIJST	Pagina 15
BIJLAGE 1: Tabel 1. Onderscheid psychiatrische aandoeningen en bvFTD	Pagina 16
BIJLAGE 2: Tabel 2. Klinisch diagnostische criteria voor bvFTD	Pagina 17
BIJLAGE 3: Stroomdiagram voor het stellen van de diagnose bvFTD	Pagina 19
VERANTWOORDING	Pagina 20

Inleiding

Mensen met een zeldzame, vaak chronische aandoening hebben in veel gevallen gedurende een langere periode frequent contact met (verschillende) zorgverleners. Medisch specialisten en huisartsen hebben daarbij hun eigen rol en mensen met een zeldzame aandoening hebben verschillende behoeften bij iedere zorgverlener.⁷ Een van de behoeften, van zowel patiënt als huisarts, is dat de huisarts bekend is met de betreffende aandoening. Deze huisartsenbrochure voorziet in die behoefte.

Primair is de brochure geschreven voor huisartsen die in hun praktijk te maken hebben met iemand met Frontotemporale dementie (FTD). De informatie kan echter ook gebruikt worden door andere zorgverleners. In de brochure is de relevante informatie over FTD, met name over de gedragsvariant, gebundeld en worden expliciete aandachtspunten voor de huisarts aangegeven. De inhoud richt zich met name op de fase nádat de diagnose is gesteld.

De brochure is met zorg samengesteld op basis van de actuele informatie vanuit medisch-wetenschappelijke literatuur en expert opinion in samenspraak met medisch adviseurs (zie *Verantwoording*). Bij de expertisecentra is de meest recente stand van zaken bekend (zie *Consultatie en verwijzing*). Bij twijfel en/of patiënt-gerelateerde vragen: neem contact op met de behandelaar of met de regiovoerende arts.¹⁶

Totstandkoming

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de [Stichting FTD Lotgenoten](#), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures. Deze zijn te raadplegen/downloaden via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten en de VSOP-websites www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Stichting FTD Lotgenoten

De Stichting FTD Lotgenoten behartigt de belangen van de patiënten met FTD en hun naasten op een zo breed mogelijke wijze. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.ftdlotgenoten.nl.

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

De VSOP ondersteunt ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - en werkt met hen samen aan betere zorg voor en preventie van deze aandoeningen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.vsop.nl.

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.nhg.org.

Deze brochure is mede tot stand gekomen dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

Frontotemporale dementie (FTD)

Frontotemporale dementie (FTD) is een neurodegeneratieve hersenziekte die vooral de frontale en temporale hersenkwabben aantast. Meestal staan gedragsveranderingen op de voorgrond (bij de gedragsvariant van FTD, ook wel behavioral variant FTD (bvFTD)), soms taalproblemen (de taalvariant). Deze brochure richt zich met name op de gedragsvariant.

Typend is een begin tussen de 40-60 jaar met een piek tussen het 50^e en 60^e levensjaar.

FTD leidt uiteindelijk tot dementie. Bij ongeveer een kwart van de patiënten is er sprake van een erfelijke component (familiaire FTD). De overervingswijze is meestal autosomaal dominant.

De gedragsverandering begint sluipend en is geleidelijk progressief. De eerste veranderingen zijn een verminderd inlevingsvermogen en een verminderd vermogen om adequate beslissingen te nemen. Patiënten vertonen geleidelijk steeds meer impulsiviteit, dwangmatigheid en/of ontremd gedrag. Ook de executieve functies raken gestoord, dit leidt onder andere tot planningsproblemen. In sociale situaties is het gedrag vaak teruggetrokken en/of onaangepast. Dit heeft meestal (lang) voor het stellen van de diagnose geleid tot problemen in de relatiesfeer of op het werk. Op den duur vlakken de emoties volledig af. Ook ontstaan na verloop van tijd taal-spraakproblemen, waardoor patiënten zich niet meer goed mondeling kunnen uitdrukken. Indien hun emoties nog aanwezig zijn dan kunnen patiënten deze emoties niet meer goed uiten. Wederkerige communicatie is hierdoor niet meer (goed) mogelijk. Slikproblemen kunnen leiden tot een aspiratie-pneumonie. Dit is één van de overlijdensoorzaken bij FTD, naast verstikking door hyperoraliteit.

Patiënten overlijden allemaal op jongere leeftijd door de gevolgen van de neurodegeneratie.

Er is geen behandeling om het degeneratieve proces te stoppen of te remmen. Verschillende middelen (SSRI's, psycholytica en methylfenidaat) kunnen de symptomen verminderen.

Meer dan op de medicamenteuze behandeling ligt de nadruk op het ondersteunen en begeleiden van de patiënt en zijn naasten in het dagelijks leven. Hierbij is steeds weer nodig dat naasten en zorgverleners anticiperen op het afnemen van de vaardigheden van de patiënt.

Het is belangrijk de autonomie van de patiënt te respecteren en tegelijk is het nodig er niet meteen op terug te vallen. Het is daarbij extra belangrijk te luisteren naar naasten van de patiënt. Patiënten hebben namelijk geen of weinig ziekte-inzicht. Dat kan leiden tot ernstige situaties, zoals het weigeren van behandeling/opname, mishandeling van naasten en financieel wangedrag. Juridische maatregelen (bijvoorbeeld onder curatele plaatsing) zijn soms nodig.

Aanvankelijk blijven patiënten thuis wonen bij naasten/mantelzorgers, maar op den duur is thuiszorg of in veel gevallen verblijf in een beschermde woonomgeving of (psychogeriatrisch) verpleeghuis noodzakelijk.

De ziektelast ligt bij FTD vooral bij de partner en/of andere naasten. De huisarts kan naasten ondersteunen door te luisteren en mee te denken.

Vóórkomen

- **Prevalentie** De exacte prevalentie is onbekend. Verschillende bronnen geven aan dat ongeveer 5 tot 10-20% van patiënten met dementie een vorm van FTD heeft.^{5,10,11,12,18} Onder de 65 jaar ligt de geschatte prevalentie tussen de 4-15/100.000 mensen.^{10,18} Waarschijnlijk komt FTD veel vaker voor dan gedacht. Een huisarts met een gemiddelde normpraktijk die dertig jaar werkt, ziet waarschijnlijk ten hoogste één patiënt met FTD in zijn praktijk. Bij een erfelijke vorm kunnen er meerdere patiënten uit één familie bij dezelfde huisartsenpraktijk aangesloten zijn.
- **Leeftijd** Na de ziekte van Alzheimer is FTD de tweede vorm van dementie die op een jongere leeftijd ontstaat (preseniële dementie).²⁹ De symptomen van FTD komen meestal vóór de leeftijd van 65 jaar tot uiting. Typerend is een begin tussen de 40-60 jaar met een piek tussen het 50^e en 60^e levensjaar.
- **Geslachtsverdeling** FTD komt even vaak voor bij vrouwen als bij mannen.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** Aan de degeneratieve afwijkingen in de frontale en temporale hersengebieden liggen verschillende biologische oorzaken ten grondslag. Bijvoorbeeld omdat door mutaties afwijkende eiwitten ontstaan die neerslaan in het hersenweefsel en zo tot atrofie van deze hersengebieden leiden (zie hieronder). Toch is de oorzaak meestal niet bekend. De frontale kwabben zijn verantwoordelijk voor het reguleren van gedrag. De temporale kwabben zijn belangrijk voor taal. De term 'ziekte van Pick' is tegenwoordig gereserveerd voor de kleine groep van patiënten met FTD (10%), waarbij men bij post mortem weefselonderzoek zogenaamde 'lichaampjes van Pick' aantreft.
- **Erfelijkheid** Bij ongeveer een kwart van de patiënten heeft FTD een aantoonbare erfelijke oorzaak. Het gaat om drie mutaties: MAPT (microtubule-associated protein tau), GRN (progranuline) of een repeatverlenging in het C9orf72-gen. De overerving is meestal autosomaal dominant (AD). Spontane mutaties komen voor.²

Diagnose en beloop

- **Signalen van naasten** Kenmerkend voor FTD is het gebrek aan ziekte-inzicht bij de patiënt zelf. De patiënt zal niet snel zelf naar een hulpverlener (huisarts of psycholoog/hulpverleners ambulante GGZ of bedrijfsarts) stappen. In veel gevallen start het medische circuit omdat de partner of een andere naaste zorgen heeft geuit over het gedrag van de patiënt. Vaak zijn stress, een burn-out, concentratiestoornissen, een depressie de diagnoses waar naasten en zorgverleners aan denken.

Ook kunnen relationele spanningen een reden zijn waarvoor de partner/naaste hulp zoekt. Andere signalen kunnen zijn:

- een opvallende verandering in de persoonlijkheid;
 - onbegrepen inadequaat gedrag;
 - het niet meer aankunnen van werk;
 - emotionele labiliteit;
 - stemmingsveranderingen;
 - relationele problematiek;
 - vermoeidheid;
 - achterdocht;
 - dwangmatigheid;
 - apathie;
 - gebrek aan empathie;
 - (verbale) agressie;
 - hypo- of hyperseksueel gedrag;
 - geen intieme relatie;
 - egocentrisme;
 - alcoholproblematiek.
- **Differentiaal diagnoses** Kenmerkend in de hetero-anamnese is de grote verandering in het gedrag (vooral bij de gedragsvariant, zie *Enkele feiten, Varianten*). De patiënten hebben namelijk vrijwel allemaal een blanco psychiatrische voorgeschiedenis. Sluipend verandert het gedrag of de persoonlijkheid ernstig. Door deze (meestal) blanco voorgeschiedenis is FTD te onderscheiden van andere aandoeningen.
 - De psychiatrische problematiek van de volgende aandoeningen begint juist vaak al op jonge leeftijd (adolescentie):
 - autismespectrumstoornis;
 - antisociale persoonlijkheidsstoornissen;
 - schizofrenie.
 - De volgende psychiatrische aandoeningen zijn (hoewel soms lastig) door specifieke kenmerken van FTD te onderscheiden (zie *Bijlage 1, Tabel 1*):
 - depressie;
 - manie;
 - obsessief-compulsieve stoornis (OCD);
 - burn-out.
 - Bij de volgende vormen van dementie staat de uitval van de executieve functies (onder andere geheugenproblemen) meer op de voorgrond dan de radicale gedragsverandering. Ook is bvFTD van deze vormen van dementie te onderscheiden op basis van klinische kenmerken (zie *Bijlage 2, Tabel 2*) of beeldvormend onderzoek als MRI:
 - ziekte van Alzheimer;
 - dementie met Lewy-lichaampjes;
 - vasculaire dementie.

- **NHG-Standaard Dementie** De **NHG-Standaard Dementie**¹⁰ is vooral gericht op het vaststellen en begeleiden van patiënten met de diagnose ziekte van Alzheimer. Voor het stellen van deze diagnose is de aanwezigheid van een geheugenstoornis een belangrijk criterium. Juist omdat bij FTD de geheugenstoornis (aanvankelijk) ontbreekt of nauwelijks tot problemen leidt èn omdat de patiënt jonger is dan 65 jaar, gaat de gedachte niet (direct) richting dementie. De vragenlijsten/testen ten behoeve van de diagnose van de ziekte van Alzheimer geven meestal ook geen aanwijzing voor FTD (bijvoorbeeld I(ADL), MMSE en de kloktekentest). Op indicatie neemt de huisarts een vragenlijst af over probleemgedrag, deze kan aanwijzingen opleveren. De NHG-Standaard noemt onderscheidende criteria voor FTD en redenen om aan zeldzame vormen van dementie te denken. Toch blijft de stap om FTD te vermoeden in de praktijk voor huisartsen een lastige, zo melden naasten. In vergelijking met oudere Alzheimerpatiënten duurt het bij jonge dementiepatiënten jaren langer voordat de diagnose wordt gesteld. Hoewel een deel van de adviezen uit de NHG-Standaard bruikbaar is bij FTD, is deze niet zonder meer van toepassing. Veel van de adviezen in de NHG-Standaard zijn namelijk gebaseerd op de zorg voor ouderen met voornamelijk geheugenproblemen. De NHG-Standaard adviseert voor ziektediagnostiek en zorgdiagnostiek te verwijzen naar een centrum met expertise (zie *Beleid, Zorgdiagnostiek*). Ook voor de behandeling en begeleiding is specifieke expertise nodig. Bij FTD is het belangrijk dat de huisarts en behandelend arts overleggen over het beleid. Bijvoorbeeld omdat het medicamenteuze beleid bij FTD verschilt van het beleid bij de ziekte van Alzheimer en de zorgbehoeftes van FTD-patiënten anders zijn.
- **Klinisch diagnostische criteria** De diagnostiek bij FTD bestaat uit anamnese en heteroanamnese, neuropsychologisch onderzoek (NPO), en aanvullend onderzoek. Deze onderzoeken moeten plaatsvinden in een multidisciplinair centrum met neurologische, psychiatrische, neuropsychologische en klinische genetische expertise. Beeldvormend onderzoek (MRI, neuro-imaging) is het sluitstuk. Een stroomdiagram voor het stellen van de diagnose bvFTD staat in *Bijlage 3*. De klinische diagnostische criteria hebben een hoge specificiteit om de gedragsvariant van FTD (bvFTD) te kunnen afgrenzen van andere vormen van dementie (zie *Bijlage 2, Tabel 2*).¹⁴ De criteria zijn niet gevalideerd om onderscheid te maken met psychiatrische problematiek.
- **Diagnose vaak gemist of juist onterecht** Ondanks uitgebreid multidisciplinair onderzoek kan de diagnose toch worden gemist. Ook komt het voor dat de diagnose ten onrechte wordt gesteld. Er kan dan bijvoorbeeld toch sprake zijn van een andere diagnose, zoals een andere vorm van

dementie, een psychiatrische diagnose of het syndroom van Münchhausen by proxy.⁶

- **Belang tijdige diagnose** Vanwege vragen en problemen rond zorg en begeleiding en (toenemende) mogelijkheden tot medicamenteuze interventie is het belangrijk om de diagnose tijdig te stellen. Het in gang zetten van diagnostiek is van belang omdat:
 - patiënten en naasten zich bij hun vragen serieus genomen voelen;
 - diagnostiek hun onzekerheid (deels) kan wegnemen;
 - een diagnose het voor naasten makkelijker maakt het gedrag te accepteren;
 - een diagnose het mogelijk maakt om passende omgangsadviezen te geven en goede begeleiding te organiseren;
 - patiënt en naasten zich kunnen voorbereiden op de komende achteruitgang, zodat zij tijdig maatregelen kunnen treffen (bijvoorbeeld passende zorg, wilsverklaringen, rijbewijs);
 - bij erfelijke vormen erfelijkheidsvoorlichting en eventueel familieonderzoek kan plaatsvinden.
- **Belooft en prognose** Alle vormen van FTD hebben in eerste instantie een langzaam (jaren) progressief verloop. Later worden de stabiele periodes (maanden/weken) steeds korter. Mensen met FTD leven door het degeneratieve karakter van de ziekte doorgaans 6 à 8 jaar met hun ziekte. De gedrags- en taalproblemen nemen toe en breiden zich uit naar andere cognitieve functies. Patiënten met gedragsproblemen ontwikkelen steeds meer taalproblemen en vice versa. In de eindfase worden patiënten afatisch en uiteindelijk mutistisch. Er ontstaan slikproblemen en een aanzienlijk deel van de patiënten overlijdt aan de gevolgen van een aspiratiepneumonie.

Varianten

FTD is, op grond van het symptoom dat aanvankelijk het meest op de voorgrond staat, te verdelen in verschillende varianten. De gedragsvariant (bvFTD) komt het meeste voor (>50%).

Andere varianten zijn:

- **Primaire Progressieve Afasie**, waarbij de taalproblemen op de voorgrond staan en er de eerste tijd (ten minste 2 jaar) nog geen gedragsveranderingen zijn. Er zijn twee vormen:
 - progressieve niet-vloeiende afasie (PnVA); een vorm van FTD die vaak op wat latere leeftijd begint (na het 60^e jaar) en
 - semantische dementie; een vorm van dementie waarbij de betekenis van concepten verloren gaat.
- **FTD met motorisch voorhoornlijden (motor neuron disease, MND)**, waarbij vooral de motoriek is aangedaan, ook wel FTD-MND genoemd. Deze vorm heeft een relatief ongunstig beloop.

SYMPTOMEN

De huidige klinische diagnostische criteria van bvFTD staan in [Bijlage 2](#).¹⁴

Samengevat gaat het bij FTD om vijf kerncriteria (conform de oude criteria)^{11,13}:

- sluipend begin en geleidelijke progressie;
- achteruitgang in sociaal functioneren al vroeg in het ziekteproces;
- stoornissen in regulatie van gedrag;
- emotionele vlakheid;
- gebrek aan ziekte-inzicht.

De cognitieve functies blijven lang intact.

Gedragsveranderingen

Bij de gedragsvariant (bvFTD) staan impulsief, dwangmatig en ontremd gedrag (decorumverlies) op de voorgrond.

Apathie, verminderde interesse en initiatiefloosheid zijn andere kenmerkende gedragsaspecten.

Executieve functies raken door de atrofie van de frontaalkwab gestoord, waardoor het plannen en in goede volgorde uitvoeren van handelingen steeds minder lukt.

• Teruggetrokken en/of ongepast, ongeremd gedrag

Voorbeelden zijn:

- ongepaste opmerkingen en grapjes of een stemming die niet past bij de situatie;
- veel en schokkend eten, soms niet meer kunnen stoppen met eten;
- hyperoraliteit;
- grote uitgaven doen of plots grote beslissingen nemen (bijvoorbeeld verkoop huis);
- seksuele ontremming;
- impulsief gedrag in het verkeer;
- stelen van spullen in winkels en van anderen.

Patiënten hebben vaak (onbedoeld) conflicten door geprikkeld of verbaal agressief gedrag om kleinigheden.

• Apathie

Geleidelijk neemt de patiënt minder initiatief:

- De patiënt is lusteloos en komt tot niets. Hij ligt bijvoorbeeld het liefst op de bank of bed.
- De slaapbehoefte neemt toe.
- De betrokkenheid bij de omgeving (zelfs naar de partner en gezins-/familieleden) neemt af.
- De zelfverzorging gaat achteruit. De patiënt wast zich niet uit zichzelf of trekt geen schone kleren aan.
- De gesprekken nemen af. De patiënt neemt geen initiatief tot een gesprek en is steeds vaker veel korter van stof (zie ook *Symptomen, Overige symptomen, Spraak-/taalproblemen*).
- De emoties vlakken af. Ook het tonen van emoties (verbaal en nonverbaal) neemt af. Er is geen mimiek en de ogen staan 'leeg' (*apathie*).

• Dwangmatig gedrag

Stereotype dwangmatig gedrag komt zeer gevarieerd tot uiting. Voorbeelden zijn:

- het hebben van een (star) vast dagritme;
- doelloos herhaalde handelingen;

- een sterke behoefte om te bewegen;
- standaardzinnen/rijmpjes;
- standaardrituelen (inflexibiliteit);
- verzamelwoede (stelen);
- hypochondere ideeën waarover de patiënt persevereert en die door patiënt gezien worden als oorzaak van alle problemen.

• Andere gedragsproblemen bij bvFTD:

- *Geen ziekte-inzicht* (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).
- *Afname empathisch vermogen* Dit valt al in een vroeg stadium op. De patiënt raakt steeds meer op zichzelf gericht, dit 'egoïsme' komt kinderlijk over.
- *Verstoorde executieve functies* Overzicht houden en plannen worden hierdoor een probleem. Het is voor patiënten moeilijk (complexe) handelingen in de goede volgorde uit te voeren of meerdere dingen tegelijk te doen. Handelingen kunnen daarbij onwillekeurig worden herhaald (perseveratie). Patiënten kunnen geheugenproblemen hebben omdat het werkgeheugen is aangedaan. Er is echter meestal geen sprake van kortetermijngeheugenstoornissen of desoriëntatie.
- Patiënten hebben *weinig inzicht in het eigen handelen, emoties en interpersoonlijk gedrag*.
- *Afname abstractievermogen* De patiënt neemt informatie dan bijvoorbeeld vaak letterlijk, begrijpt opdrachten verkeerd of begrijpt niet dat iemand een grapje maakt.
- *Wanen en hallucinaties* Bij bvFTD kunnen patiënten wanen hebben, die uitgebreid en divers zijn. Voorbeelden zijn achtervolgingswanen, religieuze wanen en somatische wanen. Ook hallucinaties komen voor.

Overige symptomen

- **Spraak-/taalproblemen** In een later stadium van bvFTD treden progressieve spraak- en taalproblemen op. Patiënten kunnen problemen hebben met grammatica, het woordbegrip/de woordenschat (*afasie*) en met het spreken zelf (*articulatie*). De communicatiemogelijkheden raken hierdoor steeds beperkter. De spontane spraak neemt af, mede door gebrek aan initiatief (*apathie*). In de eindfase worden patiënten meer afatisch door woordvindstoornissen en spraakproblemen en uiteindelijk spreken patiënten niet meer (*mutisme*).
- **Motorische problemen** kunnen in een verder gevorderd stadium van FTD bestaan uit parkinsonismeklachten (zie [Informatie voor de huisarts over Parkinsonismen](#)). Op den duur ontstaan slikproblemen. Door de motorische problemen neemt de mobiliteit steeds verder af en kunnen patiënten na verloop van tijd een rolstoel nodig hebben. Door de vermoeidheid en apathie worden patiënten uiteindelijk bedlegerig.

Bij patiënten met FTD met motorisch voorhoornlijden ontstaan slikproblemen en dysarthrie al in een vroeg stadium. Bij de motorische variant zijn deze zogenaamde bulbaire symptomen al in de beginfase van de ziekte ernstig van aard.

- **Incontinentie** Op den duur raken de meeste patiënten incontinent (voor urine en ontlasting). Soms gebeurt dit al in een vroeg stadium.
- **Comorbide depressie** Het is van de belang om onderscheid te maken tussen de apathie en een eventueel bijkomende depressie. Het psychiatrische toestandsbeeld, de psychiatrische voorgeschiedenis en het beloop van de apathie zijn hierbij belangrijk (Zie ook *Bijlage 1, Tabel 1*).
- **ALS** De klachten van FTD kunnen samengaan met de spierziekte ALS (amyotrofische lateraal sclerose).⁴ (Zie [Informatie voor de huisarts over Amyotrofische laterale sclerose en progressieve spinale musculaire atrofie](#)).

Gevolgen voor de naasten

- **Relatieproblemen, sociale isolatie, eenzaamheid** Op naasten heeft het veranderde gedrag een grote impact; dat begint al in de periode voor het stellen van de diagnose. In die periode is het voor naasten nog moeilijk de gedragsveranderingen te plaatsen of lijken andere oorzaken een verklaring te geven. Zij kunnen gevoelens van verdriet, onbegrip, boosheid en/of schaamte ervaren. Daarnaast zijn in veel gevallen relatieproblemen en/of problemen op het werk vaak al een lange tijd gaande. Aanvankelijk vindt het onaangepaste gedrag vooral plaats binnen de privacy van het gezin, waarbij de partner het meestal moet ontgelden. Meer en meer valt het gedrag daarna ook anderen op. De gedragsveranderingen maken dat relaties (gezin, familie, vriendschappen en op het werk) onder druk komen te staan. Het afwijkende gedrag van de patiënt kan leiden tot het stuklopen van vriendschappen, bijvoorbeeld omdat vrienden niet weten hoe er mee om te gaan. De situatie kan leiden tot sociale isolatie. Het gemis van de patiënt als liefdespartner en diens steun geeft veel partners een eenzaam gevoel.
- **Verlies van de partner** Door de gedragsveranderingen is de patiënt niet meer de persoon waarmee partners ooit een (liefdes)relatie zijn aangegaan. De lusteloosheid, de agressie, het gebrek aan zelfverzorging en soms het fysieke geweld zijn enkele redenen waarom partners hun 'gevoel van houden van' kunnen verliezen. Omdat dit gevoel zover kan gaan dat partners weerstand of zelfs walging voelen, ervaren zij hierover vaak schuldgevoelens. Zeker als de zorg voor de patiënt leidt tot sociale isolatie, ontstaat een ongezonde situatie voor zowel de patiënt als de partner (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).
- **Onrust door bewegingsdrang** Patiënten met FTD hebben een sterke behoefte om te bewegen. De stereotype

bewegingen kunnen binnenshuis tot een onrustige situatie en irritatie van de huisgenoten leiden. Veel FTD-patiënten hebben de behoefte om wandelingen te maken, liefst volgens een vaste route met vaste rituelen. Het is voor de partner ondoenlijk om altijd mee te gaan, ook omdat patiënten (zeker bij het ontbreken van ziekte-inzicht) ook zelfstandig op pad gaan. Het is zoeken naar een evenwicht om de patiënt hierin te beperken of toch te laten gaan. Bij deze vorm van dementie is de oriëntatie vaak ongestoord. Patiënten zullen niet snel verdwalen. Ze komen eerder in de problemen door bijvoorbeeld roekeloos gedrag in het verkeer of omdat hun gedrag maatschappelijk niet wordt begrepen c.q. geaccepteerd.

- **Conflicten, criminaliteit en fysiek geweld** Omdat patiënten door hun gedrag snel in conflict kunnen raken, geen remming of inzicht hebben en/of roekeloos aan het verkeer deelnemen, komen ze vaker met de politie in aanraking (Zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).⁸
- Tijdens agressieve ontremming zijn naasten vaak slachtoffer van fysiek geweld. Het is complex om melding (of aangifte) te doen tegen hun naaste, ook door het besef dat het gedrag door de ziekte wordt veroorzaakt en niet door de persoon zelf. Toch is het belangrijk dat de partner/naaste (eventueel met steun van de huisarts of casemanager) wel melding doet bij Veilig Thuis of de politie (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).
- **Financiële problemen** Echtscheidingen of werkproblemen brengen ook weer nieuwe problemen met zich mee, zoals financiële problemen. De partner komt zo soms voor de situatie te staan om, naast de rol van mantelzorg, ook de rol van kostwinner op zich te nemen. Bovendien komt het voor dat door de ontremming patiënten op een onverantwoorde manier het (gezamenlijke) vermogen uitgeven. Banken werken vanwege privacy- en rechtsbescherming vaak niet mee om dit te voorkomen (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).
- **Overbelasting** De ziektelast ligt bij FTD vooral bij de partner en/of andere naasten. Door het gebrek aan ziekte-inzicht mist de partner de mogelijkheid om te overleggen en samen beslissingen te nemen. De partners kunnen niet samen optrekken in het ziekteproces. Ook kan het gebrek aan ziekte-inzicht leiden tot tegenwerking in het begeleidingsproces (bijvoorbeeld rond een verpleeghuisopname). Bij apathische patiënten biedt de onverschilligheid soms ook juist kans op meer medewerking. Ook de veelheid aan taken van de partners (mantelzorg, kostwinnaar, alleenstaande ouder) kan betekenen dat het moeilijk is tijd vrij te maken om vriendschappen te onderhouden.

Sociale isolatie en eenzaamheid zijn mogelijke gevolgen. Overbelasting van de partner en/of andere mantelzorgers is een gevaar dat op de loer ligt. Het is niet altijd makkelijk om dit gevaar als mantelzorger zelf te zien. Zelfeducatie, ontlasting van de zorgtaak en steun van onder andere de omgeving en de huisarts zijn belangrijke handelingsopties hierbij (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).

- **Gezinnen met kinderen** Voor jonge kinderen maar vooral voor pubers van de patiënt is het ingewikkeld om met het afwijkende gedrag en de aftakeling van hun ouder om

te gaan. De partner heeft naast de ouderlijke zorgtaken daarom extra zorg voor het opvangen en begeleiden van de kinderen rondom de ziekte van hun vader of moeder. Partners worden eigenlijk alleenstaande ouder omdat de zieke ouder de gezinstaken niet meer op zich kan nemen. Het gezin neemt langzaam afscheid van de zieke ouder terwijl deze nog wel leeft. Ook hier houdt het ziektebeeld in dat het gezin niet samen met de zieke ouder kan optrekken in dit proces van de ziekte en van rouw.

- **Zorgdiagnostiek** Na het stellen van de diagnose is het belangrijk dat de huisarts of de casemanager de zorgbehoefte van de patiënt en van de mantelzorger(s) in kaart brengt (zie ook *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Casemanager*). Het inschatten van de zorgbehoefte heet ook wel zorgdiagnostiek. Bij deze inschatting spelen de gevolgen voor het dagelijks leven van de patiënt, de beperkingen en de mogelijkheden van mantelzorgers en de complexiteit van de situatie (bijvoorbeeld een gezin met puberende kinderen) een bepalende rol.
Het bieden van structuur en het overnemen van de regie met oog voor behoeften, normen en overtuigingen van de patiënt staat centraal in de begeleiding, want dat is waar patiënten behoefte aan hebben.
- **Rol huisarts** Aanvankelijk blijven patiënten thuis wonen, maar op den duur is thuishulp of verblijf in een beschermde woonomgeving of (psychogeriatrisch) verpleeghuis noodzakelijk. In alle fases is er een rol voor de huisarts (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*):
 - Uiteraard is de huisarts in die eerste fase verantwoordelijk voor de huisartsgeneeskundige zorg voor de thuiswonende patiënt (ook als zij naar een dagbehandeling gaan).
Echter door gebrek aan ziekte-inzicht zullen nog thuiswonende patiënten bij klachten (al of niet gerelateerd aan de FTD) niet zo gauw zelf hun huisarts consulteren. De huisarts zal zich daarom (pro)actief moeten opstellen.
 - Vanwege de ziekte wordt een groot beroep op de naasten gedaan. Let op: ook wanneer de patiënt uiteindelijk in een instelling verblijft, is er een ondersteunende rol voor de huisarts.
Naasten hebben bovendien te maken met een langdurig rouwproces en ook daarbij kan de huisarts ondersteuning bieden.
 - Vanuit zorginstellingen kunnen casemanagers/ maatschappelijk werkers ondersteunen, ook als de patiënt aanvankelijk nog thuis woont. Deze casemanager ondersteunt de patiënt en met name de naasten bij het regelen van de zorg en andere (praktische) zaken.
Soms zijn naasten vanuit de tweedelijnszorg nog niet in contact gebracht met een casemanager. Voor de huisarts ligt er dan een belangrijke rol:
 - dat hij naasten zelf begeleidt en/of
 - dat hij zorgt voor toeleiding van naasten/patiënten naar genoemde gespecialiseerde ambulante begeleiding.
- **Multidisciplinair team** De ziektespecifieke begeleiding vindt plaats door het multidisciplinaire team van het expertisecentrum. In dit team werken de neuroloog, de neuropsycholoog en de psychiater/psychogeriater samen. Dit team volgt het somatische ziekteproces (neurodegeneratie) en geeft adviezen voor de dagelijkse begeleiding. Ook een klinisch geneticus kan deel uitmaken van het multidisciplinaire team.
- **Controle** Het advies aan patiënten (meestal aan hun naasten) is om tenminste éénmaal per jaar een evaluatie te laten doen van het ziektebeeld en van de zorgbehoefte door het multidisciplinaire team. Omdat het toestandbeeld op den duur (snel) kan veranderen, kan frequentere evaluatie nodig zijn. Dit kan naar aanleiding zijn van afstemmings- en evaluatiebijeenkomsten van de betrokken lokale zorgverleners.
- **Dagbesteding** Patiënten kunnen voor één of meer dagen/dagdelen gebruik maken van gespecialiseerde dagbehandeling. Dit werkt ook ontlastend voor mantelzorgers (*respijt zorg*). Een aantal geriatische centra en verpleeghuizen heeft een afdeling voor jonge mensen met dementie. Het is belangrijk dat het geboden dagprogramma specifiek is toegespitst op de andere behoeften van de patiënt in vergelijking met ouderen met dementie (bijvoorbeeld meer sportieve activiteiten). Een specifieke zorgbehoefte van FTD-patiënten betekent ook dat traditionele dagopvang voor ouderen met dementie door mensen met FTD als te knellend wordt ervaren: teveel regels (bijvoorbeeld minder beweging) en teveel prikkels.
Buitenactiviteiten, zoals werken op een zorgboerderij of werk als vrijwilliger bij natuurmonumenten, passen beter omdat de patiënt deze vaak als 'werk' ziet. Deze activiteiten komen zo meer overeen met de overtuiging van de patiënt dat hij zich niet ziek voelt.
Kernpunten zijn structuur (dagindeling) en vastigheid (geen onverwachte dingen, vaste medewerkers). Ook wanneer de huisarts een patiënt in de thuissituatie begeleidt, is dit belangrijk om rekening mee te houden, zowel tijdens het spreekuur als in de adviezen.
- **Individuele begeleiding** Soms kan het lastig zijn vooral voor patiënten met semantische dementie en dwangmatig gedrag, om aansluiting te vinden in een groep. Dan kan een combinatie van dagbehandeling en individuele begeleiding een optie zijn. Voor deze combinatie is het nodig om via het CIZ een PGB aan te vragen.
Met een CIZ-indicatie is vergoeding van de dagbehandeling vanuit de AWBZ mogelijk.
- **Opname verpleeghuis** Bij opname in het (psychogeriatrisch) verpleeghuis neemt de verpleeghuisarts de zorg voor de patiënt over. De verpleeghuisarts let ook op de begeleiding van de naasten. Voor redenen om over te gaan op verpleeghuisopname, zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*.

ERFELIJKHEIDSVORLICHTING

- **Medicamenteuze behandeling** Een medicamenteuze behandeling komt als optie in beeld als niet-medicamenteuze interventies (zoals overnemen regie, structuur bieden) onvoldoende verbetering geven of als bepaalde symptomen (zie hieronder) optreden.^{1,15} De meeste medicijnen die bij FTD worden voorgeschreven zijn daarvoor niet geregistreerd (off-label). Het is belangrijk dat de behandelaars het medicatiebeleid elke 3-6 maanden evalueren omdat de gedragsstoornissen veranderen.
 - Bij ontremming zijn verschillende medicatie-groepen te overwegen:
 - eerste keus: *trazodon* of andere SSRI's;
 - bij onvoldoende effect of bij bijwerkingen: antipsychotica (*haloperidol*, *risperidon*).Voor acetylcholine-esteraseremmers is onvoldoende rationele grond. Het gebruik van benzodiazepines is onvoldoende onderzocht.
 - Bij hyperseksualiteit zijn SSRI's of neuroleptica eerste keus. Van antihormonale therapie is alleen in casuïstiek over goede resultaten gerapporteerd.
 - Bij agressie is *lorazepam* te gebruiken als noodmedicatie. Het advies is om deze middelen uitsluitend kortdurend voor te schrijven.
 - Voor apathie zijn geen effectieve medicijnen bekend. Het is belangrijk om onderscheid te maken met apathie bij een depressie. Bij een depressie kan een antidepressivum (SSRI) namelijk wel een behandelingsoptie zijn.
 - Bij depressie gelden de huidige richtlijnen (zie [NHG-Standaard Depressie](#)). Bij patiënten met FTD bestaat er echter wel een verhoogd risico op centrale bijwerkingen. De startdosering is daarom lager dan gebruikelijk. De dosis kan vervolgens op geleide van de bijwerkingen worden opgehoogd.
 - Bij dwanghandelingen volgt het behandelteam de richtlijnen bij obsessief compulsieve stoornissen.
- **Loopdrang/bewegingsdrang** Veel patiënten met FTD hebben de (dwangmatige) behoefte om in beweging te zijn, veel rond te lopen. Zij maken daarom graag wandelingen in de omgeving. Vaak is oriëntatie in plaats nog lang intact. Ze verdwalen minder snel dan bijvoorbeeld Alzheimerpatiënten. Daarom kunnen ze tot op zekere hoogte nog wel enige tijd zonder begeleiding naar buiten. Praktische maatregelen zoals een GPS en een brief aan buurtgenoten kunnen helpen. Op den duur kan het wel gevaarlijke situaties opleveren wanneer een patiënt onbegeleid op pad gaat. Door impulsiviteit en onvoldoende inzicht kan een patiënt gevaarlijke situaties in het verkeer niet meer inschatten en anderen of zichzelf in gevaar brengen. Ook in sportieve activiteiten kunnen FTD-patiënten de behoefte om te bewegen kwijt.

Bij de erfelijke vormen van FTD geeft de klinisch geneticus erfelijkheidsvorlichting. De huisarts of behandeld arts (neuroloog, geriater) kan hiervoor verwijzen.

Diagnostiek bij familieleden

- **Familieonderzoek** Als het gaat om een erfelijke vorm van FTD (circa 25%) heeft dit een flinke impact op de gehele familie. Het is raadzaam om de lijnen van overerving uit te laten zoeken; het kan blijken dat er familieleden zijn met milde symptomen die nog niet werden herkend. Er bestaat bij autosomaal dominant (AD) erfelijke FTD 50% kans dat een kind of een ander eerstegraads familielid van een patiënt met erfelijke FTD ook (presymptomatisch) FTD heeft. Wel of geen DNA-onderzoek laten doen bij jezelf is een extra dilemma waarover de eerstegraads familieleden en de meerderjarige kinderen van de FTD-patiënt moeten beslissen. Voor partners met minderjarige kinderen is dit een besluit dat zij in de toekomst moeten nemen. Verwijzing naar een klinisch geneticus door de huisarts van de familieleden voor nader onderzoek is dan ook het beste (voor adressen zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Zelfbeschikkingsrecht** Elke patiënt heeft zelfbeschikkingsrecht. Het is van belang dat de huisarts, maar bij voorkeur de klinisch geneticus, de wenselijkheid c.q. de consequenties van een (presymptomatisch) genetisch onderzoek uitgebreid bespreekt en de patiënt de gelegenheid geeft zorgvuldig te overwegen of hij DNA-onderzoek wil laten verrichten. Behalve het recht om te weten hebben patiënten en familieleden ook het recht om niet te weten.
- **Informereren familieleden** De Nederlandse privacy-wetgeving staat niet toe dat klinisch genetici of consulents familieleden rechtstreeks informeren over het bestaan van een erfelijke aandoening in hun familie. De patiënt kan wel met begeleiding van de klinisch geneticus en met behulp van een door de klinisch geneticus opgestelde familiebrief, de familieleden informeren. De patiënt moet worden gewezen op het belang voor de familieleden en de morele verantwoordelijkheid hen te informeren.

Kinderwens/prenatale diagnostiek

- **Kinderwens** Een ouder met een (AD-)erfelijke vorm van FTD heeft een kans van 50% om de aandoening bij ieder kind door te geven (als de andere ouder geen FTD heeft). Patiënten kunnen nog in de reproductieve fase van hun leven zijn en een kindwens hebben. Draggers die door presymptomatisch onderzoek weten dat zij de mutatie hebben dienen bij kindwens voor de

conceptie (!) voor een voorlichtings- en adviesgesprek verwezen te worden naar één van de klinisch genetische centra door hun huisarts of gynaecoloog.

- **Reproductieve opties** Ouders zullen zelf een voor hen passende keuze moeten maken. De keuzemogelijkheden zijn:
 - natuurlijke zwangerschap met risico op aangedaan kind;
 - prenatale diagnostiek (vruchtwaterpunctie of vlokkentest) met eventuele zwangerschapsafbreking bij een aangedaan kind;
 - preïmplantatie genetische diagnostiek (PGD);
 - eiceldonatie;
 - adoptie;
 - kinderloos blijven.
- **PGD** FTD is een indicatie voor PGD. PGD staat voor preïmplantatie genetische diagnostiek. Dit is een IVF-procedure waarbij voor de plaatsing van het embryo een cel wordt afgenomen en onderzocht op de mutatie. Een niet-aangedaan embryo wordt geplaatst.

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

Algemene aandachtspunten

Uit een eerdere enquête onder huisartsen van mensen met zeldzame spierziekten komen aandachtspunten naar voren die ook gelden voor de huisartsenzorg bij mensen met een zeldzame aandoening als FTD.^{3,16} Bij FTD zijn specifieke aandachtspunten voor naasten van belang.

- Benader de naasten (samen met, maar ook zonder de patiënt) op korte termijn actief, zodra de diagnose bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de naasten is ervaren. Ga vervolgens na hoe die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie heeft beïnvloed.
- Vraag na in hoeverre naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben. Vraag dit ook na bij de patiënt en houd daarbij rekening met het verdwijnen van het ziekte-inzicht. Herhaal deze vraag aan de naasten regelmatig gedurende het ziektebeloop om na te gaan of, en hoe, het lukt om te kunnen omgaan met veranderingen.
- Vraag na welke afspraken met de naasten/patiënt gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek de verwachtingen van de naasten/patiënt ten aanzien van de huisarts. Hoe loopt de communicatie en wat kan de huisarts de patiënt bieden? Stel zo nodig verwachtingen bij.
- Vraag actief na bij de naasten/patiënt wie de hoofdbehandelaar is in het ziekenhuis.¹⁶

- Pas, indien het hoofdbehandelaarschap is overgedragen, de contactgegevens aan. Vraag naar eventuele veranderingen in de afspraken met betrekking tot de taakverdeling.
- Vraag of een regievoerend arts is aangesteld. Bij sommige zeldzame aandoeningen heeft de patiënt namelijk een regievoerend arts, die de coördinatie en het inhoudelijk overzicht heeft en proactief optreedt. Voor volwassenen kan het één van de verschillende specialisten zijn. Soms is de hoofdbehandelaar tevens regievoerend arts, maar niet altijd.¹⁶
- Spreek het beleid af (en blijf dit afstemmen) met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts (en overige behandelend artsen); maak bij voorkeur gebruik van de **HASP-Richtlijn**.
- Geef aan dat u het eerste aanspreekpunt bent voor de naasten/patiënt, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg ervoor dat de dienstdoende huisartsen (onder andere de huisartsenpost) via het beschikbare dossier bekend kan zijn met de patiënt/naasten en vooral met de speciale kenmerken en omstandigheden (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).
- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's zelf, tenzij er andere afspraken zijn met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts. Indien de relatie tussen de klachten en de aandoening onduidelijk is, neem contact op met hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg dat u kennis heeft van de effecten van de aandoening op andere klachten of behandelingen (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*). Overleg bij twijfel met de behandelend arts.
- Let op de extra ziektegebonden risico's en attendeer de naasten/patiënt daarop (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).
- Verwijs zonedig door naar de juiste hulpverleners bij complicaties, bij voorkeur na afstemming met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.

Specifieke aandachtspunten

- **Bepert ziekte-inzicht en wilsbekwaamheid** Patiënten met FTD hebben geen of weinig ziekte-inzicht. Tijdens het spreekuur kan de patiënt desondanks een bekwame indruk maken. Het is belangrijk om daarom goed naar de naasten te luisteren en ook hun verhaal te betrekken bij uw inschatting van de wilsbekwaamheid van de patiënt.¹⁷ Het is soms nodig om niet terug te vallen op de autonomie van de patiënt en beslissingen in zijn belang te nemen; eventueel ook als de patiënt het belang anders ziet. Bij deze beslissingen weegt de wens van de patiënt zoveel mogelijk mee.

- **Niet in discussie gaan** Niet terugvallen op de autonomie van de patiënt houdt ook in dat men niet in discussie gaat over zaken. Voor FTD-patiënten werkt het beter om zaken als een feit te brengen. Het is nodig om met de naasten voor de patiënt te beslissen wat goed voor hem is, waarbij zoveel mogelijk rekening kan worden gehouden met wensen of gewoontes. Het gaat om belangrijke beslissingen als niet meer werken en/of autorijden, maar ook om kleine zaken als bijvoorbeeld minder snoepen of een kleine ingreep (zie ook *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Morele dilemma's*).
- **Heteroanamnese** Het gedrag bij FTD hoeft niet altijd meteen op te vallen in de spreekkamer. Bij sommige patiënten valt op dat zij reageren zonder enige vorm van emotie of empathie of dat ze inadequate opmerkingen maken. Het is daarom belangrijk zo mogelijk altijd ook een heteroanamnese af te nemen.
- **Huisbezoek** Het is belangrijk te realiseren dat patiënten met FTD vrijwel nooit zelf een arts raadplegen. Nodig de patiënt daarom (zo mogelijk ook actief) uit op het spreekuur of leg een huisbezoek af (NB: ook voor een inschatting van de thuissituatie).
- **Hoge pijngrens** De pijnbeleving is bij veel FTD-patiënten anders (hoge pijngrens). Zij zullen ook daarom bij ziekte of letsel niet meteen een arts raadplegen.
- **Verwijzingen** Bij verwijzing naar bijvoorbeeld een casemanager of naar andere (para-) medische disciplines of bij contact met andere zorgverleners (bijvoorbeeld de bedrijfsarts of de fysiotherapeut) is het dringend advies om enkele aandachtspunten te melden:
 - benoem specifiek het beperkte ziekte-inzicht en de andere pijnbeleving;
 - adviseer het afnemen van een heteroanamnese.
- **Casemanager** Na het stellen van de diagnose krijgen niet alle naasten vanuit de tweedelijnszorg adviezen over het inschakelen van een dementie-casemanager. Het is dan van belang dat de huisarts patiënten en naasten hierbij helpt. De casemanager kan met de naasten in kaart brengen aan welke zorg behoefte is, zowel bij de patiënt als bij de naasten. De casemanager ondersteunt bij het keukentafelgesprek (WMO-aanvraag) en ondersteunt bij de procedures rondom de indicatiestelling (zorgindicatie bij het CIZ). Ook bij andere praktische zaken kan de casemanager ondersteunen (zie ook *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Financiële gevolgen*). Er bestaat vanuit de naasten vaak een nadrukkelijke behoefte om contact te houden met de casemanager als er (gedwongen) opname heeft plaatsgevonden en in de periode daarna. Een lijst met instellingen die gespecialiseerd zijn in zorg voor jonge mensen met dementie is beschikbaar via Alzheimer Nederland (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Redenen voor verpleeghuisopname** Voor vrijwel alle patiënten met FTD is vroeg of laat opname in een verpleeghuis nodig. Redenen zijn meestal:
 - uitputting van de mantelzorgers;
 - onvoldoende zelfverzorging;
 - nachtelijke onrust;
 - praktisch redenen (veel loopdrang, ernstige dwangmatigheden);
 - ontremming (onder andere seksuele driften, verbale uitingen);
 - gevaar voor zichzelf/omgeving (impulsiviteit in het verkeer, geweld, mishandeling).
 Ernstige overbelasting van de mantelzorgers en de gezinssituatie (jonge kinderen) zijn factoren die zwaar meewegen bij het bepalen van de indicatie. De casemanager heeft bij deze procedure vaak een spilfunctie.
- **Impact op naasten** Voor de naasten van de patiënt heeft de situatie ernstige gevolgen (zie *Symptomen, Gevolgen voor de naasten*). Naasten hebben daarom erg behoefte aan een luisterend oor. Het is daarbij belangrijk een goede inschatting te maken van de draagkracht/draaglast van de naasten (mantelzorgers). Naasten komen in een langdurig rouwproces terecht en depressies komen vaak voor bij naasten. Psycho-educatie is daarom belangrijk. Individuele gesprekken met de mantelzorgers, familiegesprekken en gespreksgroepen kunnen steunend zijn. De gedragsveranderingen maken dat relaties (gezin, familie, vriendschappen en op het werk) onder druk komen te staan. Erkenning dat er geen primair relatieprobleem in het spel is, is voor de partner/naasten van belang. Het gebeurt vaak dat partners gaan twijfelen aan zichzelf en de oorzaak van de problemen bij zichzelf leggen. Mantelzorgers raken door FTD vaak sociaal geïsoleerd, enerzijds door gedragsveranderingen van de patiënt en anderzijds omdat zij zich terugtrekken. De neiging om zichzelf sociaal te isoleren komt soms door schaamte en vaak doordat zij zich opofferen. Zij hebben vaak het idee dat zij er voor de partner moeten zijn en dat dit de enige manier is.
- **Ondersteuning aan naasten** Er zijn verschillende manieren om de naaste(n) te steunen:
 - Het helpt om vroegtijdig een *familiegesprek* te organiseren. Door te bespreken wat de ziekte is en welke gevolgen het heeft, snappen naasten het afwijkende gedrag beter. Door adviezen leren zij hoe ze met het gedrag om kunnen gaan.
 - Ook geeft het steun als de zorgverlener samen met de naasten en/of patiënt een plan maakt voor de ondersteuning van de patiënt en de partner/naasten (bijvoorbeeld thuiszorg of dagbesteding).

- *Dagbesteding* voor de FTD-patiënt kan de mantelzorgers ontlasten (zie *Beleid*).
- *Praktisch advies* aan naasten is om de wijkagent en anderen betrokkenen (winkeliers, buurtgenoten) in te lichten. Zij weten dan beter hoe ze op het gedrag kunnen reageren.
- Bij (huiselijk) geweld is het advies dat partners/naasten *melding* doen bij Veilig thuis of de politie. Het hoeft geen aangifte te zijn, maar soms is dit wel zinnig. Zorgverleners zoals de huisarts kunnen hierbij steunen. Een melding kan uiteindelijk ook bij het opzetten van zorgkader (indicatie/opname) dienen als illustratie van de ernst van de situatie.
- Vaak laten partner en hulpverlener(s) te lang een situatie bestaan waarin patiënt gewelddadig gedrag vertoont. Dit - niet melden- is niet alleen ernstig voor henzelf, het werkt ook in het nadeel van de patiënt die zo waarschijnlijk geen adequate hulp krijgt. Bij een melding hoeft de politie de persoon in kwestie (i.c. de patiënt) niet te verhoren, maar wordt wel geregistreerd.
- **Lotgenotencontact voor naasten** Vanuit de instelling voor dagbehandeling kan ook lotgenotencontact voor naasten worden aangeboden, bijvoorbeeld groeps gesprekken met andere naasten. Ook de patiëntenvereniging biedt verschillende mogelijkheden voor het uitwisselen van ervaringen met lotgenoten (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Morele dilemma's** Het is op den duur bij de meeste patiënten nodig dat naasten het roer van de patiënt overnemen. Vooral wanneer er verschil van inzicht is tussen naasten en de patiënt (door zijn gebrek aan ziekte-inzicht), kan dit morele dilemma's geven voor naasten en/of zorgverleners. Voorbeelden zijn:
 - *Weigering van (bevolkings-)onderzoeken en/of opname* Zonder medewerking van de patiënt is het lastig de diagnostische (vervolg-) onderzoeken uit te voeren. Bij vrouwelijke FTD-patiënten kan het een dilemma zijn als zij niet meewerken aan een uitstrijkje of mammografie in het kader van bevolkingsonderzoek. De vraag is dan of deze onderzoeken toch moeten worden voortgezet. Brengt het de patiënt schade als deze onderzoeken niet worden uitgevoerd? Deze afweging moeten naasten en zorgverleners met elkaar maken. Wanneer de patiënt niet meewerkt aan een vrijwillige opname in een verpleeghuis of ziekenhuis, kan het soms nodig zijn dat naasten en zorgverleners (bijvoorbeeld de huisarts) een procedure starten die een onvrijwillige opname mogelijk maakt. Meestal is dat een 'artikel 60-indicatieprocedure' (via CIZ) of een rechterlijke machtiging (RM). Een IBS-procedure wordt bij dementie vrijwel niet toegepast.
- *Weigering van anticonceptie* Als patiënten met FTD weigeren om anticonceptie te gebruiken, is het de vraag of zij hiertoe verplicht moeten worden. Onder andere door ontremming in seksueel gedrag hebben patiënten gemeenschap als er de mogelijkheid is. Moreel gezien kunnen patiënten op den duur de ouderlijke taken niet uitvoeren.
 - *Wel/niet (aangepast) kunnen blijven werken?* De patiënt is (gedeeltelijk) arbeidsongeschikt voor zijn eigen functie (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Arbeidsproces*). Dit heeft vaak financiële gevolgen (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Financiële gevolgen*).
 - *Wat is de betekenis van een wilsbeschikking?* De patiënt kan zich steeds moeilijker uitdrukken en steeds moeilijker consequenties van handelen overzien. Het is soms moeilijk de wilsbekwaamheid in te schatten (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Rechtsbescherming bij dementie*).¹⁷
- **Arbeidsproces** Er zijn FTD-patiënten die nog werkzaam zijn wanneer hun diagnose nog niet gesteld is of wanneer deze net gesteld is. Het is dan ook belangrijk een arbeidsdeskundige in te schakelen. Deze kan, in overleg met de bedrijfsarts en de werkgever, adviseren om de functie van de FTD-patiënt aan te passen aan zijn beperkingen. Het is belangrijk dat de FTD-patiënt zo lang mogelijk actief blijft in een passende functie. Wanneer de FTD-patiënt zijn werkzaamheden niet meer kan uitvoeren, kan de arbeidsdeskundige de patiënt begeleiden richting de WIA-aanvraag bij het UWV. Er zijn helaas erg weinig arbeidsdeskundigen die weten wat FTD inhoudt. De meeste arbeidsdeskundigen kunnen daardoor slecht inschatten welke werkzaamheden iemand nog wel kan doen. Ook kunnen ze moeilijk een goede inschatting maken of er niet teveel risico's verbonden zijn aan het doorwerken. De Stichting FTD-lotgenoten kent arbeidsdeskundigen met kennis op dit gebied (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Financiële gevolgen** Door bijvoorbeeld impulsieve grote uitgaven of transacties kunnen patiënten in de schulden raken. Patiënten raken soms hun bedrijf kwijt 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: achterstallige betalingen en schulden. De casemanager kan ondersteunen bij het aanvragen van een uitkering en bij het regelen van zaken rondom schuldsanering.
- **Rijvaardigheid** Artsen hebben de *plicht* om na het stellen van de diagnose de FTD-patiënt in te lichten dat hij geen auto, motor of brommer meer mag rijden. Artsen kunnen de patiënt niet dwingen. Het helpt naasten als de

(huis)arts de boodschap zo brengt dat hij daarmee de FTD-patiënt overruled zodat deze het rijbewijs inlevert. In uitzonderlijke gevallen mag een arts het CBR verzoeken het rijbewijs te vorderen, daarbij prevaleert het goed burgerschap boven het beroepsgeheim. Er zal altijd naar gestreefd moeten worden dat dit verzoek door een andere persoon gedaan wordt dan behandelaar, maar soms lukt dat niet.

Patiënten denken vaak dat ze nog prima functioneren, ook als dit niet het geval is. Mocht de patiënt toch kunnen of per se willen deelnemen aan het verkeer, dan moet deze een rijvaardigheidstest aanvragen bij het CBR. De aanvraag moet ook uitleg over de ziekte bevatten (toelichting door de huisarts of de behandelend arts). Het CBR vraagt vervolgens een onafhankelijk neuroloog om onderzoek te doen. Bij goed gevolg is er toestemming voor 1 jaar (maximaal 2 maal verlenging).

- **Rechtsbescherming bij dementie** Een aantal mensen met FTD is in de beginfase nog wilsbekwaam. Het is belangrijk om zaken als een volmacht, (levens-)testament, en een specifieke wilsverklaring (euthanasie, niet-reanimeren, donorcodicil) in een zo vroeg mogelijk stadium goed te regelen. De brochure 'Rechtsbescherming bij dementie' gaat ook in op de situatie dat dit nog niet tijdig is geregeld (Zie [Consultatie en verwijzing](#), [Achtergrondinformatie](#)). Naast komen voor moeilijke beslissingen te staan als nog wordt uitgegaan van de autonomie van de patiënt. Als patiënten bijvoorbeeld hun opname weigeren, moeten partners/naasten soms onder een dak leven met iemand die gewelddadig kan zijn (mishandeling) of die hen in financiële moeilijkheden brengt (impulsieve uitgaven). Naast hebben behoefte aan een zorgverlener (zorgconsulent dementie) die hen ondersteunt, bijvoorbeeld bij het nemen van moeilijke beslissingen en andere stappen die de naaste moet ondernemen.
- **Mentorschap, bewindvoering en curatele** Een alleenstaande FTD-patiënt kan baat hebben bij een mentor. Als de patiënt niet goed in staat is om zijn financiën te regelen, is het mogelijk om bewindvoering aan te vragen. Het kan beter zijn de patiënt wegens zijn gedrag onder curatele te laten stellen (bijvoorbeeld bij financieel wangedrag, weigering verpleeghuisopname, mishandeling naasten). Bewind is vaak een te weinig beschermende maatregel. Onder curatele is ook beschermend in de zin dat patiënten niet uitgebuit kunnen worden. Vaak wil de rechter voor mentorschap en bewind twee verschillende personen. Curatorschap is in die zin allesomvattend (mentorschap en curatele maatregel) en biedt juridisch een betere

bescherming. Curatorschap bevat ook de clause dat alles met de patiënt besproken moet worden, met inachtneming van de draagkracht. Zie ook [Consultatie en verwijzing](#), [Achtergrondinformatie](#).

- **Juridisch advies** Voor advies en hulp bij juridische zaken, het opstellen van documenten en treffen van financiële regelingen is het aanbevolen dat de patiënt en diens naasten een advocaat of een notaris inschakelen die gespecialiseerd is in ouderenrecht, invaliditeit en het regelen van nalatenschappen.
- **Suïcidaliteit** Wanneer de patiënt wetenschap heeft van de achteruitgang, dan kan de wens bestaan om te sterven. Suïcidaliteit is moeilijk in te schatten; de doodswens kan bijvoorbeeld samenhangen met een depressie. Suïcide komt zeker voor onder FTD-patiënten, maar door het onvermogen om te plannen is het minder waarschijnlijk dat patiënten daadwerkelijk tot een suïcide komen. Vaker gaat het bij overlijden door een niet-natuurlijke oorzaak om een ongeluk. Een ongeluk kan het gevolg zijn van impulsiviteit, roekeloosheid of door het niet zien van gevaar.
- **Beslissingen rond het levenseinde** Naast kunnen (zeker als de ziekte in een vergevorderd stadium is) de wens hebben dat hun zieke partner/familielid verder lijden bespaard zou kunnen blijven. Ook omdat zij standpunten van hun naaste kennen over 'wanneer het leven lijden wordt'. Euthanasie is bij FTD een ingewikkelde kwestie. De communicatiemogelijkheden van de patiënt nemen zodanig af dat communiceren na verloop van tijd nagenoeg onmogelijk is. Wanneer de patiënt zijn doodswens niet meer kan uiten, komen de mantelzorgers en artsen voor een moeilijke keuze te staan. Naast de onmogelijkheid zich te uiten is de patiënt vaak zo ziek dat hij niet meer (wils)bekwaam is om een verklaring hierover op te stellen. In de meeste gevallen komt een FTD-patiënt daarom niet in aanmerking voor euthanasie. Er kunnen omstandigheden zijn dat euthanasie wel bespreekbaar is; dan kunnen de patiënt (op grond van diens wilsbeschikking), diens naasten en betrokken hulpverleners de mogelijkheden voor euthanasie onderzoeken. Het kan bij de keuze van een verpleeghuis van belang zijn uit te zoeken of men daar wil meewerken aan euthanasie. Het is daarom belangrijk tijdig over het levenseinde met de patiënt en diens naasten in gesprek te gaan en een wilsbeschikking te maken.

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Consultatie** Zorgprofessionals inclusief huisartsen kunnen terecht bij de FTD-expertgroep, www.ftdexpertgroep.nl.
- **Diagnostiek** De diagnose wordt gesteld door een neuroloog. Bij het stellen van de definitieve diagnose is vrijwel altijd een expertisecentrum betrokken. In expertisecentra beschikt men over een gespecialiseerd multidisciplinair team met onder andere een psychiater/psychogeriater en een neuropsycholoog. Er zijn verschillende ziekenhuizen met een neurologische afdeling met specifieke kennis over FTD. Expertisecentra voor FTD zijn anno 2016:
 - Alzheimercentrum zuidwest Nederland (Erasmus MC/ Havenziekenhuis) Rotterdam;
 - VUmc Alzheimercentrum Amsterdam;
 - Alzheimercentrum Limburg Maastricht;
 - Radboud Alzheimercentrum Nijmegen;
 - Alzheimer Research Centrum Groningen (ARCG).De meest actuele stand van zaken met betrekking tot de erkende expertisecentra is te vinden op www.zichtopzeldzaam.nl/expertisecentra.
- **Behandeling en begeleiding** Behandeling en begeleiding door de neuroloog vinden meestal plaats in een expertisecentrum (zie *Consultatie en verwijzing, Diagnostiek*). Bij patiënten met gedragsvarianten van FTD die uitzonderlijk moeilijk te behandelen zijn, is het mogelijk het **Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE)** in te schakelen. Begeleiding van naasten gebeurt bij voorkeur door dementie-casemanagers. Alzheimer Nederland heeft een [lijst met instellingen](#) voor jongdementerenden.
- **Erfelijkheid** Diagnostisch erfelijkheidsonderzoek of familieonderzoek kan aangewezen zijn in geval van een familiair voorkomen van de ziekte en als preconceptie adviezen nodig zijn. Hiervoor kan de patiënt of de naaste(n) terecht in een van de [klinisch genetische centra](#).
- **Patiëntenvereniging** Naasten van patiënten (en uiteraard ook patiënten zelf) kunnen bij FTD-lotgenoten terecht voor voorlichting en onderling contact. Voor een lotgenotengesprek heeft FTD-lotgenoten een speciale telefonische hulplijn (Carerlijn). Het actuele telefoonnummer staat op de website www.ftdlotgenoten.nl.
- **Mezzo Landelijke vereniging voor Mantelzorg en Vrijwilligerszorg** Mezzo is een landelijke vereniging voor mantelzorgers: www.mezzo.nl
- **Nederlandse Vereniging voor een Vrijwillig Levenseinde (NVVE)** De NVVE zet zich in voor de mogelijkheden om waardig te sterven: www.nvve.nl

Achtergrondinformatie

- NHG-Standaard M21 Dementie.
- Zorgstandaard Dementie op jonge leeftijd; een verbijzondering van de zorgstandaard Dementie. Kenniscentrum Dementie op jonge leeftijd. 2015.
- Zorgstandaard Dementie (2013), publieksversie.
- Brochure: Dementie op jonge leeftijd (augustus 2015).
- Brochure: Rechtsbescherming bij Dementie (augustus 2015).
- Brochure Curatele, Bewind en Mentorschap (augustus 2016).
- Janssens A, de Vugt M. Dementie op jonge leeftijd. Leuven: LannooCampus. 2014. ISBN 978-94-014-0937-7.
- Informatiefolder over FTD van FTD Lotgenoten: www.ftdlotgenoten.nl/folder
- Factsheets over FTD van FTD Lotgenoten: www.ftdtalk.org/factsheets/
- FTD Expertgroep: www.ftdexpertgroep.nl

Relevante websites

- Website van de patiëntenvereniging FTD-lotgenoten: www.ftdlotgenoten.nl
- Stichting Kenniscentrum Dementie op jonge leeftijd: www.kenniscentrumjongdementie.nl
- Website van Alzheimer Nederland: www.alzheimer-nederland.nl
App: Alzheimer Assistent
- Website van Landelijke vereniging voor Mantelzorg en Vrijwilligerszorg Mezzo: www.mezzo.nl
- Website voor mantelzorgers van mensen met dementie: www.dementieonline.nl
- Website van Hersenstichting: www.hersenstichting.nl/alles-over-hersenen/hersenaandoeningen/frontotemporale-dementie
- Websites van gespecialiseerde centra: zie *Consultatie en verwijzing, Diagnostiek*.
- Websites over hulp en hulpmiddelen: www.thuiswonenmetdementie.nl
www.hulpmiddelenwijzer.nl
www.regelhulp.nl
www.thuisarts.nl/dementie
www.regeltante.nl
www.wehelpen.nl
- Website - onder regie van de VSOP - over zeldzame aandoeningen met korte beschrijvingen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties: www.zichtopzeldzaam.nl

Literatuurlijst

1. FTD Expertgroep. Frontotemporale dementie, best practice diagnostiek en management. Tweede druk, September 2012. www.ftdexpertgroep.nl.
2. Dopper E. Familial frontotemporal lobar degeneration; phenotypical characterization of presymptomatic and clinical disease stages. 2015. 978-94-6295-286-7.
3. Eijssens EC. Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk'. 2006.
4. van Es MA, Kruitwagen-van Reenen ET, Schröder CD, Pasterkamp RJ, Veldink JH, van den Berg LH. Amyotrofische laterale sclerose, een heterogene ziekte. Ned Tijdschr Geneeskd. 2016;160:A9658.
5. Ferrari R. et al. Frontotemporal dementia and its subtypes: a genome-wide association study Lancet Neurol. 2014;13(7):686-99.
6. Gossink F, Dols A, Kerssens CJ, Scheltens P, Stek ML, Pijnenburg Y. De gedragsvariant van frontotemporale dementie. Een uitdagende diagnose (Klinische les). Ned Tijdschr Geneeskd. 2013;157:A6370.
7. Hendriks SA. Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg. 2014. <http://www.zorgstandaarden.net/nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas>.
8. Liljgren M, Naasan G, Temlett J, Perry DC, Rankin KP, Merrilees J, Grinberg LT, Seeley WW, Englund E, Miller BL. Criminal behavior in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. JAMA Neurol. 2015 Mar;72(3):295-300.
9. Mioshi E, Hsieh S, Savage S, Hornberger M, Hodges JR. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. Neurology. 2010 May 18;74(20):1591-7.
10. Moll van Charante E, Perry M, Vernooij-Dassen MJFJ, Boswijk DFR, Stoffels J, Achthoven L, Luning-Koster MN. NHG-Standaard Dementie (derde herziening). Huisarts Wet 2012;55(7) 306-17. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-dementie>.
11. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, Freedman M, Kertesz A, Robert PH, Albert M, Boone K, Miller BL, Cummings J, Benson DF. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology. 1998 Dec;51(6):1546-54. Current as of October 2, 2008.
12. Onyike CU, Diehl-Schmid J. The Epidemiology of Frontotemporal Dementia. International review of psychiatry (Abingdon, England). 2013;25(2):130-137.
13. Pijnenburg YA1, Mulder JL, van Swieten JC, Uitdehaag BM, Stevens M, Scheltens P, Jonker C. Diagnostic accuracy of consensus diagnostic criteria for frontotemporal dementia in a memory clinic population. Dement Geriatr Cogn Disord. 2008;25(2):157-64.
14. Rascovsky K et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. Brain. 2011 Sep;134(pt9):2456-77.
15. Shinagawa S, Nakajima S, Plitman E, Graff-Guerrero A, Mimura M, Nakayama K, Miller BL. Non-pharmacological management for patients with frontotemporal dementia: a systematic review. J Alzheimers Dis. 2015;45(1):283-93.
16. Vajda I. Visiedocument Concentratie en organisatie van zorg bij zeldzame aandoeningen. 2015. <http://www.zorgstandaarden.net/zzz/media/upload/pages/file/Visiedocument/Visiedocument-Concentratie-en-Organisatie-mei-2015.pdf>
17. Vinkers CH, van de Kraats GB, Biesart MC, Tijdkink JK. Is mijn patient wilsbekwaam? Volg de leidraad. Ned Tijdschr Geneeskd. 2014;158:A7229
18. Warren JD. Frontotemporal dementia. Clinical Review. BMJ 2013;347:f4827
19. Zorgstandaard Dementie op jonge leeftijd; een verbijzondering van de zorgstandaard Dementie. Kenniscentrum Dementie op jonge leeftijd. 2015. https://www.kenniscentrumjongdementie.nl/wp-content/uploads/2014/04/PDF_-ZORGSTANDAARD.pdf.

Tabel 1. Onderscheid psychiatrische aandoeningen en bvFTD

Onderscheidende kenmerken in de differentiaal diagnose

Het is belangrijk om alert te zijn op bvFTD wanneer:

- een psychiatrische aandoening niet opklaart na behandeling en/of
- wanneer verlies van inzicht/empathie optreedt en/of
- neurologische verschijnselen optreden.

Stress/Burn-out Kenmerken van een burn-out kunnen lijken op bvFTD: verminderde flexibiliteit, prikkelbaarheid en concentratiestoornissen.

- Bij burn-out ontbreken de ontremming en het dwangmatige gedrag.
- Mensen met een burn-out lijden vaak wel onder hun klachten; bvFTD-patiënten zijn vaak juist onverschillig vanwege het ontbreken van ziekte-inzicht.

Depressie Gebrek aan initiatief en apathie kunnen aan een primaire depressie doen denken.

- Bij FTD zijn (bij neuropsychologisch onderzoek) executieve functies ernstiger gestoord dan bij een depressie.
- Ook het dwangmatige gedrag en het ontbreken van empathie zijn meer indicatief voor FTD.
- Belangrijk is aan FTD te denken als een depressie ondanks diverse medicamenteuze behandelingen niet verbetert.

Manie De verschijnselen van een manie kunnen lijken op de van ontremming en de grootheidsideeën, zoals die er bij FTD kunnen zijn.

- Een manie ontstaat meestal sneller.
- Waar gedragsproblemen bij FTD soms verminderen bij serotonerge medicatie, kan deze medicatie bij manie juist het beeld verergeren.

Obsessief-compulsieve stoornis (OCD) Bij OCD en FTD bestaan allebei dwanghandelingen.

- Bij FTD ontbreken de dwanggedachten/onderliggende angsten, die wel bij OCD aanwezig zijn.
- Bij FTD heeft de patiënt geen inzicht in de buitensporige aard van het gedrag.
- OCD begint vaak op jongere leeftijd: in de vroege adolescentie.

Autismespectrum stoornis (ASS) Bij ASS komen de problemen in de wederkerige sociale gedragingen voor.

Andere problemen zoals communicatieproblemen en stereotype patronen (in gedrag, belangstelling) kunnen lijken op kenmerken van FTD.

- ASS begint vaak al in de vroege jeugd, niet op volwassen leeftijd (heteroanamnese).

Antisociale persoonlijkheidsstoornis Kenmerken van een antisociale persoonlijkheidsstoornis kunnen lijken op kenmerken van FTD: onverschilligheid, niet volgen van de maatschappelijke norm, gebrek aan empathie (geen spijt), impulsiviteit/planningsproblemen, onverantwoordelijk gedrag (roekeloosheid), prikkelbaar en agressief gedrag.

- Antisociale persoonlijkheidsstoornis begint vaak al in de adolescentie of op jongvolwassen leeftijd.

Schizofrenie FTD en schizofrenie kunnen erg op elkaar lijken. Bij allebei is er dwangmatig en ontremd gedrag en zijn er stoornissen in de executieve functies en de sociale cognities. Ook bij FTD komen wanen en hallucinaties voor. Qua negatieve symptomen (apathie, spraakarmoede) zijn er ook overeenkomsten. Bij schizofrenie zijn er soms ook frontotemporale afwijkingen op de scan zichtbaar. Het is dus lastig om onderscheid te maken.

- Bij FTD komen psychotische verschijnselen minder vaak voor. De beschreven wanen en stemmen zijn bij FTD meestal minder bizar.

Bron: FTD Expertgroep. Frontotemporale dementie, best practice diagnostiek en management. Tweede druk, September 2012.

www.ftdexpertgroep.nl

Bijlage 2

Tabel 2. Klinisch diagnostische criteria voor bvFTD

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

vervolg op volgende pagina

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

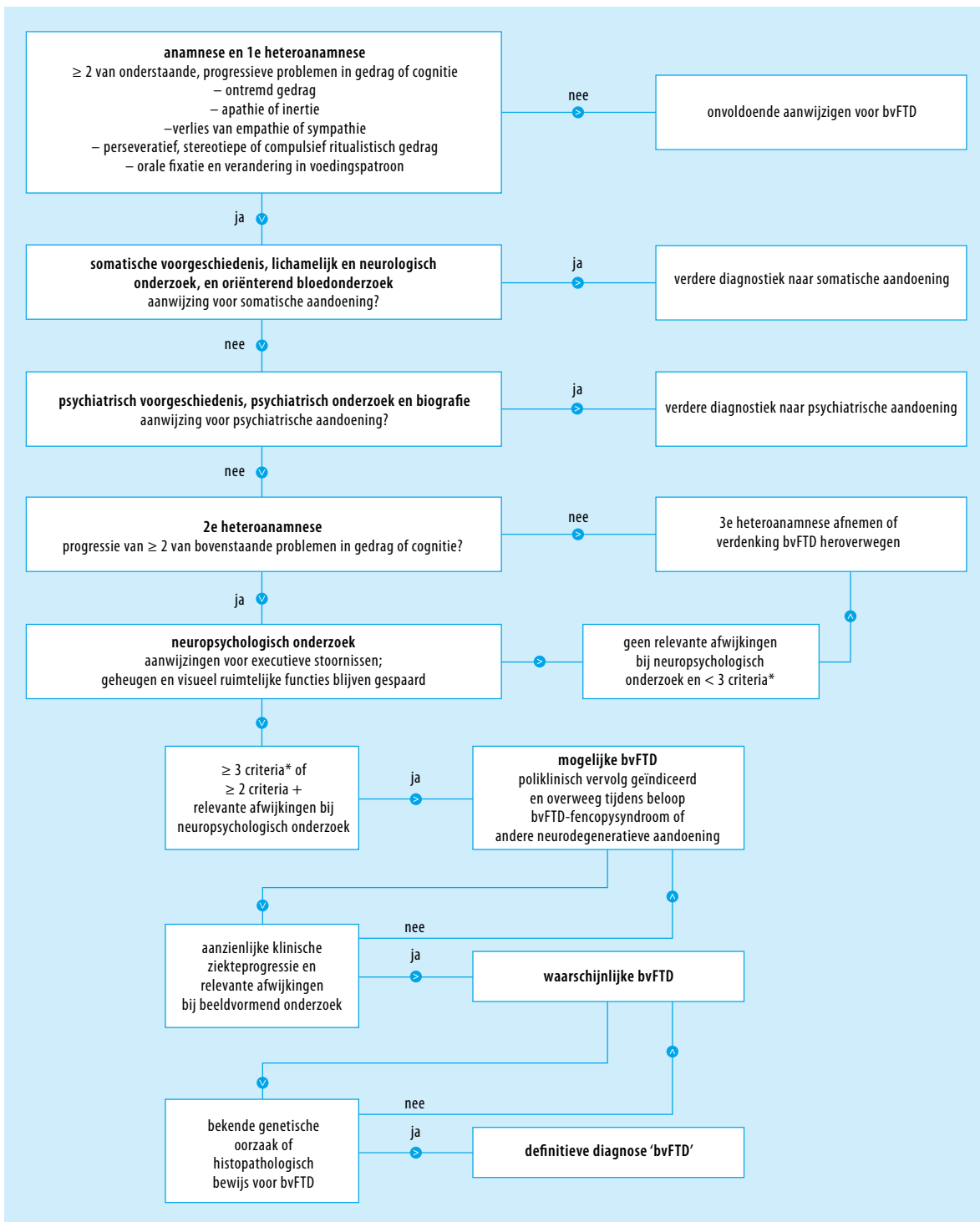
B de symptomen kunnen beter verklaard worden door een psychiatrische aandoening

C biomarkers sterk indicatief voor Alzheimer of een andere neurodegeneratieve aandoening

*Bron: FTD Expertgroep. Frontotemporale dementie, best practice diagnostiek en management. Tweede druk, September 2012.
www.ftdexpertgroep.nl.*

Bijlage 3

Stroomdiagram voor het stellen van de diagnose bvFTD



FIGUUR Diagnostiek bij patiënten met aanwijzingen voor de gedragsvariant van frontotemporale demencie (bvFTD).

Bron: Gossink F, Dols A, Kerssens CJ, Scheltens P, Stek ML, Pijnenburg Y. De gedragsvariant van frontotemporale demencie. Een uitdagende diagnose (Klinische les). Ned Tijdschr Geneesk. 2013;157:A6370.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen **Stichting FTD Lotgenoten**, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (**VSOP**) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (**NHG**). De brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures die te downloaden/raadplegen is via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten en de VSOP-websites www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Stichting FTD Lotgenoten (voorheen Stichting Pick's Lotgenoten)

Frontotemporale Dementie (FTD) is een moeilijke ziekte. Moeilijk voor de mensen die het krijgen en voor de artsen die heel weinig over FTD weten. Maar het is ook moeilijk voor de mensen in de naaste omgeving van de mensen die het krijgen. Langzaam afscheid nemen van de persoon die je liefhebt, terwijl hij leeft.

De stichting heeft ten doel het helpen en ondersteunen van iedereen die direct of indirect betrokken is of is geweest bij FTD. Stichting FTD Lotgenoten ondersteunt patiënten met FTD en hun directe omgeving door:

- informatie (via de website en tijdens contactdagen);
- lotgenoten contact (via het forum en tijdens contactdagen).

De stichting zet zich ook in om FTD meer bekend te maken, onder andere door te gast te zijn bij Alzheimer Cafés, conferenties over dementie of vergelijkbare evenementen en het creëren van media-aandacht (interviews). En het geven van workshops samen met de Expertgroep.

Stichting FTD Lotgenoten (voorheen Stichting Pick's Lotgenoten)

E-mail: lotgenoten@ftdlotgenoten.nl
www.ftdlotgenoten.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door onder andere stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

VSOP

Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep. Kernactiviteiten

van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting (www.thuisarts.nl).

Nederlands Huisartsen Genootschap

Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, arts/auteur VSOP
Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP
Mevrouw drs. D. Stemkens, arts/vrijwilliger VSOP
De heer ir. H.-J. van der Waal, voorzitter FTD-lotgenoten
Mevrouw C. Goyarts, FTD-lotgenoten
Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap en Implementatie NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

de heer F. Gillissen, verpleegkundig consulent dementie, Vumc Alzheimercentrum te Amsterdam,
mevrouw dr. Y. Pijnenburg, neuroloog, Vumc Alzheimercentrum te Amsterdam.

Leden van FTD-lotgenoten: mevrouw M. Mantel, mevrouw S. Kamphuis, de heer H.G. Rabbers en de heer F. Vermeulen hebben een bijdrage geleverd vanuit het perspectief als partner/naasten van een FTD-patiënt.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

