

## Infoblatt 1



**RHAPSODY**  
research and strategy for dementia in the young

### Demenz im jüngeren Lebensalter

Demenzen gelten allgemein als ein gesundheitliches und soziales Problem, das Menschen erst im hohen Alter betrifft. Demenzen können aber auch in jüngerem Alter auftreten. Von ‚Demenz im jüngeren Lebensalter‘ spricht man, wenn erste Symptome bereits vor dem 65. Lebensjahr auftreten.

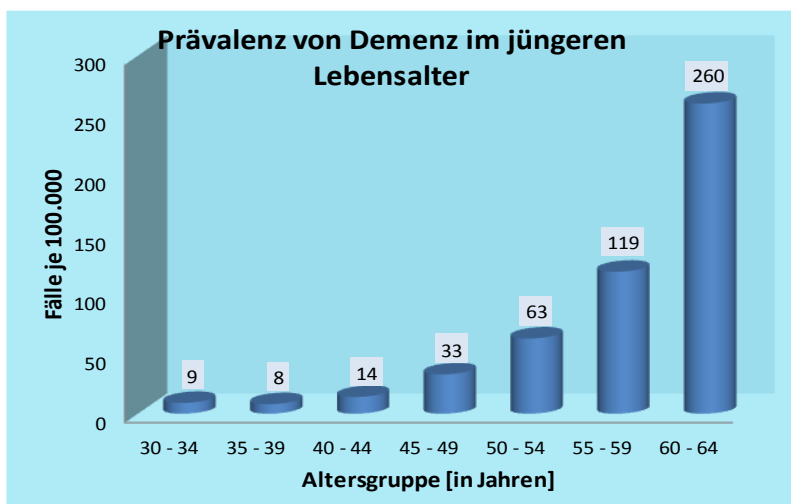


Wenn eine Demenz in diesem relativ jungen Alter auftritt, bringt dies besondere und teilweise sehr schwerwiegende Probleme für alle Beteiligten mit sich, für die Betroffenen selbst, für ihre Angehörigen, aber auch für Ärzte sowie für die in der Beratung, Betreuung und Pflege Tätigen.

#### Wie viele Menschen sind betroffen?

Wissenschaftlichen Schätzungen zufolge liegt die Häufigkeit von Demenz im jüngeren Lebensalter bei etwa 100 von 100.000 Menschen in der Altersgruppe von 45 bis 65 Jahren, während man in der Altersgruppe darüber von 5.000 Erkrankten pro 100.000 Personen ausgeht. Die Zahl der Neuerkrankungen liegt bei 5 bis 20 je 100.000 Personen in dieser Altersgruppe pro Jahr.

Die Häufigkeit von Demenz im jüngeren Lebensalter steigt fast exponentiell mit dem Alter an (wie auch die Häufigkeit von Demenz im höheren Lebensalter).

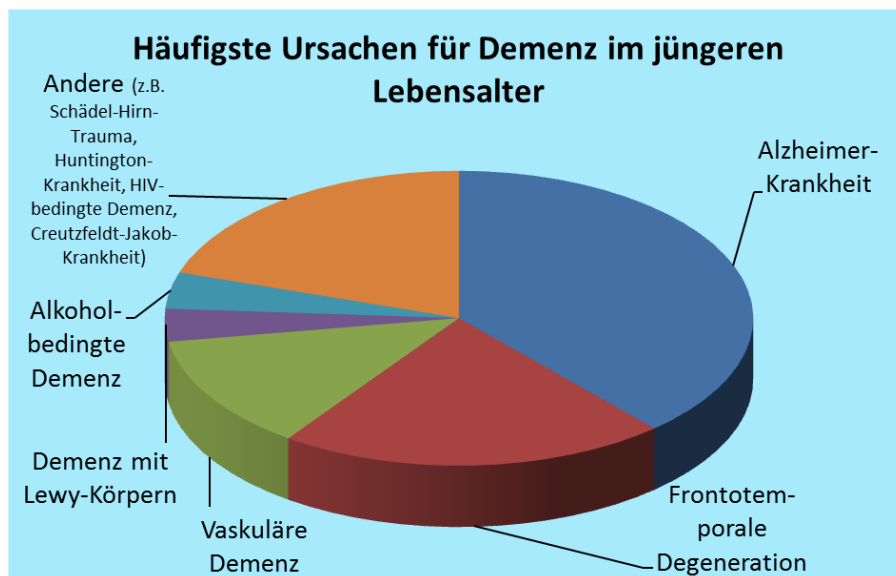


Quelle: Vieira et al.: Clin Pract Epidemiol Ment Health 9: 88–95, 2013

#### Ursachen für Demenz bei jüngeren Menschen

Das Muster von Symptomen, das man als „Demenz“ bezeichnet, kann durch viele verschiedene Erkrankungen des Gehirns verursacht werden. Die häufigsten Ursachen für Demenzen im jüngeren Lebensalter sind Krankheiten, bei denen Nervenzellen nach und nach ihre Funktion verlieren und absterben (Alzheimer-Krankheit, Frontotemporale Degenerationen) oder Nervenzellen aufgrund kleiner Gefäßverschlüsse im Gehirn nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden und dadurch untergehen (Zerebrovaskuläre Erkrankungen). Genetische Ursachen spielen bei Demenzen im jüngeren Lebensalter eine weitaus größere Rolle als bei spät einsetzenden Demenzen.

Die Alzheimer-Krankheit ist auch bei jüngeren Menschen die häufigste Ursache einer Demenz. Ein Drittel aller jüngeren Menschen mit Demenz leiden an der Alzheimer-Krankheit. Dies ist aber ein wesentlich geringerer Anteil als bei älteren Demenzkranken, von denen rund zwei Drittel von der Alzheimer-Krankheit betroffen sind.



Quelle: Shinagawa et al.: Dement Geriatr Cogn Disord 2007

## Alzheimer-Krankheit

Die Alzheimer-Krankheit verursacht zwei charakteristische Veränderungen im Hirngewebe: Aus dem Eiweiß  $\beta$ -Amyloid, das fehlerhaft verarbeitet wird, bilden sich die charakteristischen Plaques, die sich außerhalb der Nervenzellen ablagern. Ein anderes Eiweiß namens Tau bildet Neurofibrillenbündel innerhalb der Nervenzellen. Auch das Tau liegt in einer fehlerhaft veränderten Form vor. Plaques und Neurofibrillenbündel sind in großer Zahl in den betroffenen Hirnregionen zu finden. Beide pathologischen Veränderungen führen dazu, dass Nervenzellen ihre Funktion nicht mehr erfüllen können und letztlich untergehen.

Zu Beginn der Krankheit treten Gedächtnisprobleme vor allem in der Form auf, dass es schwieriger wird, sich neue Informationen zu merken. Die Erinnerungen an weiter zurück liegende Ereignisse gehen erst im späteren Stadium der Krankheit verloren. Weitere Symptome sind eine verminderte Aufmerksamkeit und Wortfindungsstörungen. Auch exekutive Funktionen wie das Verstehen komplexer Situationen, das Treffen von Entscheidungen, planen und organisieren sind betroffen. Im mittleren Stadium der Krankheit ist die Orientierung zu Zeit und Ort meist zunehmend beeinträchtigt.

Darüber hinaus kann die Alzheimer-Krankheit auch zu Veränderungen im Verhalten führen. Im frühen Stadium treten besonders häufig Depressionen und Antriebslosigkeit auf. Im mittleren Stadium sind Unruhe und Reizbarkeit typisch. Später kommt es häufig zu einer Verschiebung des Tag-Nacht-Rhythmus', die Erkrankten zeigen aggressives Verhalten, schreien oder nesteln.

Bei ungefähr einem Drittel der Patienten zeigt die Alzheimer-Krankheit im jüngeren Lebensalter ein untypisches Erscheinungsbild. Es gibt eine frontale Variante, bei der Verhaltensänderungen auftreten, die denjenigen bei der Frontotemporalen Demenz sehr ähnlich sind. Es gibt auch eine sprachbetonte Variante, bei der Wortfindungsstörungen und Verlangsamung des Sprechens im Vordergrund stehen. Eine dritte Variante ist gekennzeichnet durch eigentümliche Probleme mit dem Sehen.

---

## Frontotemporale Degenerationen

Die Frontotemporalen Degenerationen (auch Frontotemporale Demenz genannt) sind eine Gruppe von Hirnerkrankungen, die in erster Linie den Stirnlappen und den vorderen Teil des Schläfenlappens betreffen. Sie sind uneinheitlich im Hinblick auf feingewebliche Veränderungen, genetische Ursachen und Symptome. Zusammengefasst stellen sie die zweithäufigste Ursache der Demenz im jüngeren Lebensalter dar. Frontotemporale Degenerationen treten am häufigsten im Alter von 50 bis 60 Jahren auf. In rund 40 Prozent der Fälle finden sich weitere Fälle von Demenz in der Familie.



Die Frontotemporalen Degenerationen haben drei verschiedenartige klinische Erscheinungsbilder, die von der Lokalisation des Krankheitsprozesses abhängen:

**Die Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz** ist gekennzeichnet durch früh auftretende Verhaltensänderungen. Dazu gehören Enthemmung, der Verlust des Taktgefühls, Antriebslosigkeit, Initiativlosigkeit, Impulsivität, der Verlust des Einfühlungsvermögens, sich wiederholende und stereotype Verhaltensweisen sowie veränderte Ernährungsgewohnheiten. Diese Symptome werden oft als Veränderungen der Persönlichkeit wahrgenommen. Einschränkungen der kognitiven Funktionen kommen ebenfalls vor, sie stehen aber weniger im Vordergrund als bei der Alzheimer-Krankheit. Sie betreffen hauptsächlich die exekutiven Fähigkeiten wie Planen, Organisieren und Kontrolle des eigenen Verhaltens. Das Gedächtnis bleibt dagegen verhältnismäßig gut erhalten. Aufgrund der Kombination von Verhaltensänderungen und exekutiver Fehlfunktion können anspruchsvolle Alltagstätigkeiten relativ rasch nicht mehr ausgeführt werden. In der Regel nehmen die Patienten die auftretenden Schwierigkeiten selbst nicht wahr.

Bei der **nicht-flüssigen Variante der Primär Progressiven Aphasie** haben die Betroffenen zunehmend Probleme mit der Sprachproduktion. Sie sprechen langsam und können Wörter nur schwer aussprechen. Das Sprachverständnis ist dagegen erhalten. Im Krankheitsverlauf treten ähnliche Verhaltensänderungen auf wie bei der Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz.

Die **semantische Variante der Primär Progressiven Aphasie** betrifft weniger die Sprachproduktion sondern vorrangig das Sprachverständnis. Die Betroffenen erfassen die Bedeutung von Wörtern nicht mehr und haben später auch Schwierigkeiten damit, Namen und bekannte Gesichter zu erkennen. Sie sind zwar in der Lage flüssig zu sprechen, aber dem Gesagten fehlt es an Inhalt und Bedeutung. Im weiteren Verlauf kommt es auch bei ihnen zu ähnlichen Verhaltensänderungen wie bei der Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz.

Einige Patienten mit Frontotemporaler Degeneration entwickeln die typischen Bewegungsstörungen der Parkinson-Krankheit, wie Steifigkeit, verlangsamte Bewegungen und Gleichgewichtsprobleme. Andere Patienten entwickeln die Symptome der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) wie Muskelschwäche und Schluckstörungen.

## Vaskuläre Demenz

Die Vaskuläre Demenz wird durch Erkrankungen der kleinen Blutgefäße des Gehirns verursacht. Verengungen und Verschlüsse dieser Blutgefäße vermindern die Durchblutung, insbesondere in den tiefen Bereichen des Gehirns. Dies führt zu einem örtlich umgrenzten Verlust von Hirngewebe und Nervenzellen. Wenn eine große Region betroffen ist, spricht man von einem Infarkt, wenn es sich um einen kleinen Bereich handelt, wird dies Lakune genannt. Eine andere Folge der verminderten Durchblutung ist die umfangreiche Schädigung der Nervenfasern, die die unterschiedlichen Regionen des Gehirns miteinander vernetzen.

---

Dieser Untergang von Gehirnzellen kann zu Problemen mit dem Gedächtnis, zur Verlangsamung von Denkprozessen und Einschränkungen des logischen Denkvermögens führen. Wie sich eine vaskuläre Demenz auswirkt, ist im Einzelfall unterschiedlich. Die Symptome können plötzlich auftreten oder sich schleichend entwickeln.



Der Gedächtnisverlust ist üblicherweise nicht das Hauptsymptom in der frühen Phase der vaskulären Demenz. Die häufigsten kognitiven Symptome im frühen Stadium sind Schwierigkeiten beim Planen und Organisieren, beim Treffen von Entscheidungen oder Lösen von Problemen. Dazu kommen Probleme Handlungen mit mehreren Schritten auszuführen (z.B. beim Kochen einer Mahlzeit), eine Verlangsamung des Denkens, Konzentrationsschwierigkeiten und manchmal kurze Phasen plötzlicher Verwirrtheit. Zu Beginn einer vaskulären Demenz können die Betroffenen aber auch (meist leichte) Probleme mit dem Kurzzeitgedächtnis haben, die Sprache ist möglicherweise beeinträchtigt – z.B. weniger flüssig als zuvor – und es können Probleme mit dem Sehen, insbesondere der Wahrnehmung dreidimensionaler Objekte auftreten.



Wenn eine Demenz durch eine Kombination von Alzheimer und vaskulärer Demenz verursacht wird, spricht man von einer Mischform der Demenz. Dies ist bei älteren Menschen die vermutlich häufigste Demenzursache. Bei jüngeren Menschen kommt eine gemischte Demenz deutlich seltener vor.

### **Demenz mit Lewy-Körpern**

Zu den Demenzen mit Lewy-Körpern gehört auch die Parkinson-Demenz. Pathologisch ist diese Form der Demenz charakterisiert durch das Entstehen von abnormen Zusammenballungen eines Eiweißes (Lewy-Körper genannt) im Inneren von Nervenzellen. Zu den Symptomen der Demenz mit Lewy-Körpern gehören Verwirrtheit und Aufmerksamkeitsstörungen, die aber während des Tages stark schwanken. Die betroffenen entwickeln meistens auch Bewegungsstörungen, die für Parkinson typisch sind (zum Beispiel verlangsamte Bewegungsabläufe, unsichere Körperhaltung mit Neigung zu Stürzen oder Zittern), und lebhafte optische Halluzinationen.

Charakteristisch sind auch die so genannten REM-Schlaf-Verhaltensstörungen, bei denen Träume mit teilweise heftigen Bewegungen ausagiert werden. Gedächtnisstörungen können zwar auch bei dieser Demenz deutlich sein, stehen aber weniger im Vordergrund als bei der Alzheimer-Krankheit.

### **Andere neurologische Ursachen**

Anders als bei älteren Menschen wird eine Demenz bei jüngeren wesentlich häufiger durch seltene neurologische Erkrankungen hervorgerufen. Zu diesen Erkrankungen gehören unter anderem die Huntington-Krankheit und der Normaldruck-Hydrozephalus. Eine Demenz kann auch durch ein Schädel-Hirn-Trauma verursacht werden.

### **Infektionserkrankungen**

Infektionserkrankungen des Gehirns gehören auch bei Menschen im jüngeren Lebensalter zu den seltenen Ursachen einer Demenz. Zu ihnen zählen die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit sowie die HIV-bedingte Demenz.

---

## Alkohol-bedingte Demenz

Eine Alkohol-bedingte Demenz kann bei Menschen auftreten, die über eine lange Zeit regelmäßig große Mengen von Alkohol zu sich genommen haben. Sie ist zu unterscheiden vom Wernicke-Korsakoff-Syndrom, das ebenfalls durch fortgesetzten exzessiven Alkohol-Konsum verursacht wird, aber ganz vorrangig die Merkfähigkeit betrifft. Diese Form der Demenz kann einerseits auf die toxische Wirkung von Alkohol auf die Nervenzellen und die nachhaltige und zerstörerische Wirkung von Vitamin B1-Mangel auf das Nervensystem zurückzuführen sein. Weniger als 10 Prozent der Demenzen bei jüngeren Menschen sind Alkohol-bedingt.



## Herausforderungen durch eine Demenz im jüngeren Lebensalter



## Auswirkungen für die Betroffenen und ihre Familien

Eine Demenz im jüngeren Lebensalter verändert sowohl die Beziehung innerhalb einer Partnerschaft als auch andere soziale Beziehungen tiefgreifend. Wenn der oder die Erkrankte Kinder hat, ist es sehr wichtig, dass diese ausreichend Unterstützung erhalten und zu verstehen lernen, was eine Demenz ist und wie sie sich auf ihren Vater oder ihre Mutter auswirkt. Sie müssen wissen, mit welchen Veränderungen sie noch rechnen müssen und wie sie damit umgehen können.

Belastende Verhaltensweisen sind häufiger als bei Demenzen mit späterem Beginn, insbesondere die Verhaltensänderungen, die im Zusammenhang mit einer Frontotemporalen Degeneration auftreten, wie Enthemmung, Verlust des Mitgefühls und unangemessenes soziales Verhalten.

In der Regel führt eine Demenz im jüngeren Lebensalter zu einer vorgezogenen Berentung und einem reduzierten Familieneinkommen. Da Menschen in diesem Alter meist beruflich und oft auch ehrenamtlich eingebunden sind und ihre Lebensplanung noch nicht abgeschlossen haben, gibt es eine Vielzahl von Dingen zu regeln, angefangen bei Versicherungen, Kreditverpflichtungen sowie Fragen zur Geschäftsfähigkeit und rechtlichen Vertretung.

Menschen, die jung an einer Demenz erkranken, leben im Durchschnitt länger mit der Krankheit als ältere, weil sie meist insgesamt gesünder sind und zusätzliche körperliche Erkrankungen seltener vorhanden sind. Das heißt, dass auch Pflege und Unterstützung oft für einen längeren Zeitraum erforderlich sind, wodurch die finanziellen Belastungen durch die Krankheit höher sein können.



**RHAPSODY**  
research and strategy for dementia in the young



## Die Diagnose kann schwierig sein

Das Spektrum der Ursachen, die einer Demenz im jüngeren Alter zugrunde liegen, umfasst Erkrankungen des Stirnhirns (Frontotemporale Degenerationen). Diese Krankheiten gehen mit tiefgreifenden Veränderungen der Persönlichkeit und des sozialen Verhaltens einher, was für die Angehörigen eine große Belastung bedeutet. Überdies stehen möglicherweise nicht Gedächtnisprobleme sondern Sprachstörungen oder Beeinträchtigungen des Sehens im Vordergrund der Symptomatik. All dies macht es oft besonders schwierig eine frühzeitige und genaue Diagnose zu erhalten. Die Bandbreite der möglichen Ursachen umfasst auch neurologische Krankheiten, die zu Bewegungsstörungen führen und einer spezialisierten Behandlung bedürfen. Auch genetische Ursachen sind wesentlich häufiger als bei Demenz im höheren Lebensalter. Daher sind genetische Beratung und Testung wichtige Bestandteile der Versorgung, für die Spezialisten hinzugezogen werden müssen.

## Spezielle Unterstützungs- und Beratungsangebote fehlen

Die bestehenden Pflege- und Betreuungsangebote wie Tagespflegeeinrichtungen oder spezielle Angebote für Demenzkranke, entsprechen in aller Regel nicht den Bedürfnissen von jüngeren Menschen mit Demenz und ihren Angehörigen. Dies gilt für alle Länder, die im Rahmen des Projekts Rhapsody untersucht wurden.

Tagespflegeeinrichtungen und spezielle Demenzstationen in Pflegeheimen, die auf die Bedürfnisse der älteren ausgerichtet sind, können für jüngere Demenzkranke unpassend sein. Spezielle Angebote für Menschen mit Demenz im jüngeren Lebensalter, wie Gesprächsgruppen, Kurse oder begleitete Freizeitangebote gibt es nur an wenigen Orten. Auch spezielle Trainingsprogramme für Kognition, Bewegung und Verhaltensmanagement sind kaum zu finden. Auch eine spezifische medikamentöse Therapie für junge Menschen mit Demenz ist bisher nicht verfügbar. Daher sind Beratung, Unterstützung und Entlastung der Pflegenden hier ganz besonders wichtig.

## Wo gibt es Hilfe?

### Alzheimer-Gesellschaften

Die nationalen und örtlichen **Alzheimer-Gesellschaften** bieten wertvolle Beratung und Informationen zu Unterstützungs- und Entlastungsangeboten vor Ort. Sie können Fragen rund um das Leben mit Demenz beantworten und helfen bei der Suche nach Fachärzten mit Erfahrung in der Diagnose und Behandlung von jungen Menschen mit Demenz. Sie unterstützen bei der Organisation von Pflege, der Suche nach geeigneten Tagespflegeeinrichtungen oder Heimen und helfen bei Fragen zu rechtlichen Angelegenheiten sowie der Beantragung von Pflegeversicherungs- und anderen Sozialleistungen. Außerdem bieten sie in der Regel Gesprächsgruppen für Angehörige an.

- Die **Deutsche Alzheimer Gesellschaft** ist im Internet zu finden unter: [www.deutsche-alzheimer.de](http://www.deutsche-alzheimer.de).

Die Alzheimer-Gesellschaften anderer Länder sind zusammengestellt auf den Internetseiten von

- **Alzheimer Europe:** <http://alzheimer-europe.org/Alzheimer-Europe/Who-we-are/Our-members> und
- **Alzheimer's Disease International:** <http://www.alz.co.uk/finding-help>

---

## Gedächtnissprechstunden und Memory-Kliniken

Gedächtnissprechstunden bzw. Memory-Kliniken sind Institutionen, die auf die Diagnose und Behandlung von Gedächtnisproblemen und anderen neurologischen Störungen spezialisiert sind. Sie sind teilweise an Universitätskliniken Demenzforschungszentren oder größeren Krankenhäusern angesiedelt, teilweise auch in geriatrischen Zentren. Manche werden auch als Privatpraxis geführt. Gedächtnissprechstunden bieten neben differenzierter Diagnostik und der Erstellung von Behandlungsplänen teilweise auch kognitive Trainingsprogramme an.



---

### **RHAPSODY - Research to Assess Policies and Strategies for Dementia in the Young**

Das Hauptziel des Projekts Rhapsody ist die Verbesserung der Versorgung von Menschen mit Demenz im jüngeren Lebensalter durch Unterstützung ihrer Angehörigen. Im Rahmen des Projekts wird ein internetgestütztes interaktives Lern- und Informationsprogramm entwickelt, das auf die speziellen Bedürfnisse dieser Zielgruppe zugeschnitten ist.

Zu dem Projekt haben sich acht Partner aus sechs europäischen Ländern - Deutschland, Frankreich, den Niederlanden, Portugal, Schweden und dem Vereinigten Königreich - sowie unterschiedlichen Disziplinen zusammengeschlossen. Sie repräsentieren sowohl universitäre Forschung als auch Industrie sowie eine Patienten- und Angehörigenorganisation.

RHAPSODY wird im Rahmen des gemeinsamen EU-Programms zur Erforschung neurodegenerativer Erkrankungen (EU Joint Programme - Neurodegenerative Disease Research, JPND) durch folgende Förderorganisationen unterstützt: Deutschland: Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF, FKZ: 01ED1404B); Frankreich: The French National Research Agency (ANR); Großbritannien: Economic and Social Research Council (ESRC); Niederlande: The Netherlands Organization for Health Research and Development (ZonMW); Portugal: Fundação para a Ciência e a Tecnologia (FCT); Schweden: Swedish Research Council (SRC).

JPND ist die größte globale Forschungsinitiative mit dem Ziel, die mit neurodegenerativen Erkrankungen einhergehenden Herausforderungen anzugehen. Im Rahmen von JPND sollen gemeinschaftlich und grenzübergreifend koordinierte Forschungsaktivitäten zur Erforschung der Ursachen, Behandlung und Versorgung von Menschen mit neurodegenerativen Erkrankungen gefördert werden.

[www.jpnd.eu](http://www.jpnd.eu)

---

Dieses Informationsblatt enthält Informationen und allgemeine Hinweise. Es soll nicht dazu dienen, eine individuelle Beratung durch qualifizierte Fachleute zu ersetzen. RHAPSODY übernimmt keine Haftung für etwaigen Schaden, der infolge Nutzung dieser Publikation entstehen mag.

---

## Literatur



**RHAPSODY**  
research and strategy for dementia in the young



- Bakker, C., de-Vugt, M. E., Vernooij-Dassen, M., van-Vliet, D., Verhey, F. R. J. and Koopmans, R. T. C. (2010). Needs in early onset dementia: A qualitative case from the NeedYD Study. *Am J Alzheimer's Dis Other Demen*, 25: 634-640.
- Cohn-Hokke, P. E., Elting, M. W., Pijnenburg, Y. A. L. and van-Swieten, J. C. (2012). Genetics of dementia: Update and guidelines for the clinician. *Am J Genet Part B*, 159B: 628-543.
- Harvey, R. J., Skelton-Robinson, M. and Rossor, M. N. (2003). The prevalence and causes of dementia in people under the age of 65 years. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 74: 126-129.
- Kaiser, N. C., et al. (2012). Neuropsychological and neuroimaging markers in early versus late-onset Alzheimer's disease. *Am J Alzheimer's Dis Other Demen*, 27: 520-529.
- Kay, D. W. K., Forster, D. P. and Newens, A. J. (2000). Long-term survival, place of death, and death certification in clinically diagnosed presenile dementia in northern England. Follow-up after 8-12 years. *BJPsych*, 177: 156-162.
- Kuruppu, D. K. and Matthews, B. R. (2013). Young-onset dementia. *Semin Neurol*, 33: 365-385.
- Mendez, M. F. (2006). The accurate diagnosis of early-onset dementia. *Int J Psychiatry Med*, 36: 401-412.
- Millenaar, J. K., et al. (2014). The experiences and needs of children living with a parent with young onset dementia: results from the NeedYD study. *Int Psychogeriatr*, 26, 2001-2010.
- Ridley, N., Draper, B. and Withall A. (2013). Alcohol-related dementia: an update of the evidence. *Alzheimer's Research & Therapy*, 5:3
- Rossor, M. N., et al. (2010). The diagnosis of young-onset dementia. *Lancet Neurol*. 2010 Aug; 9(8): 793-806.
- Sampson, E. L., Warren, J. D. and Rossor, M. N. (2004). Young onset dementia. *Postgrad Med J*, 80: 125-139.
- Shinagawa, S., et al. (2007). Frequency and Clinical Characteristics of Early-Onset Dementia in Consecutive Patients in a Memory Clinic. *Dement Geriatr Cogn Disord* 24: 42-47
- Vieira, R. T., et al. (2013). Epidemiology of early-onset dementia: a review of the literature. *Clin Pract Epidemiol Ment Health* 9: 88-95