

Frontotemporal demens

Frontotemporal demens er en fællesbetegnelse for en gruppe af neurodegenerative demenssygdomme med forskellige årsager og sygdomsmekanismer, der især rammer frontallapperne (pandelapperne) og/eller den forreste del af temporallapperne (tindingelapperne).

Frontotemporal demens viser sig i form af gradvist tiltagende ændringer i personlighed, adfærd og/eller sprog og adskiller sig fra Alzheimers sygdom blandt andet ved, at indlæring og hukommelse kan være intakt langt hen i sygdomsforløbet.

Det første tilfælde af frontotemporal demens blev beskrevet i 1892 af den østrigske neurolog og psykiater Arnold Pick. Tidligere har man har anvendt betegnelsen 'Picks sygdom'. Neuropatologisk set er der tale om flere sygdomme med forskellige årsager.

Betegnelsen *frontotemporal lobar degeneration* anvendes om den patologiske klassifikation af frontotemporal demens. Der er ingen entydig sammenhæng mellem sygdommenes symptombilleder og kliniske fremtræden på den ene side og de underliggende neuropatologiske forandringer på den anden side.



Hjemens fire lapper. Frontallappen er her markeret med blå, isselappen med grøn, det lilla område viser placeringen af tindelappen, og det røde område viser nakkelappen.

Sygdomsforløb

Sygdomsforløbet varierer for forskellige undertyper af frontotemporal demens. Den gennemsnitlige overlevelsestid er omkring 6 til 8 år, men variationen er stor og nogle lever med sygdommen i op til to årtier.

Patienter med kombinationen frontotemporal demens og motor-neuronsygdom (ALS) har en gennemsnitlig overlevelsestid på kun ca. 3 år.

Tre sygdomsvarianter

Siden 1990'erne er der formuleret forskellige bud på, hvordan man bedst opdeler og definerer de forskellige varianter af frontotemporal demens. Udviklingen i terminologi og diagnosekriterier afspejler en øget viden om syndromerne og de bagvedliggende sygdomsprocesser.

Aktuelt er der nogenlunde enighed om at opdele frontotemporal demens i tre kliniske undertyper eller syndromer:

- En adfærdsvariant af sygdommen, der er domineret af ændringer i adfærd og personlighed.
- En variant med tiltagende udtynding af ordforråd og almen viden (semantisk demens).
- En variant med tiltagende forstyrrelser i tale og sprogproduktion (progressiv ikke-flydende afasi).



I praksis ses overlap mellem de tre syndromer, hvilket afspejler stor variation i de hjerneområder, der er påvirket. I de sene stadier med svær demens bliver det kliniske billede ofte mere ensartet.

Man regner med, at op imod 20 % af de patienter, der opfylder de kliniske kriterier for frontotemporal demens, ud fra en neuropatologisk synsvinkel snarere har Alzheimers sygdom eller Lewy body demens.

Tilsvarende ses, at en del patienter med progressiv (fremadskridende) ikke-flydende afasi efterhånden udvikler et af de atypiske parkinsonsyndromer.

- Forekomst og arvelighed af frontotemporal demens
- Sygdomsmekanismer – frontotemporal demens
- Adfærdsforstyrrelser ved frontotemporal demens
- Sprogforstyrrelser ved frontotemporal demens
- Udredning af frontotemporal demens
- Behandling af frontotemporal demens

Læs mere om Frontotemporal demens:

[Forekomst og arvelighed af frontotemporal demens](#)

[Sygdomsmekanismer ved frontotemporal demens](#)

[Adfærdsforstyrrelser ved frontotemporal demens](#)

[Sprogforstyrrelser ved frontotemporal demens](#)

[Udredning af frontotemporal demens](#)

[Behandling af frontotemporal demens](#)

Johannsen P, Gottrup H, Stokholm J. Frontotemporal demens. Ugeskrift for Læger. 2017;179(12)

[PubMed](#)

Bang J, Spina S, Miller BL. Frontotemporal dementia. Lancet. 2015;386(10004):1672-82.

[PubMed](#)

Stokholm J, Vogel A. Frontotemporal demens. Klinisk neuropsykologi. 2 ed. København: Frydenlund; 2020

[Frydenlund](#)

Jørgensen K. Demens er mere end Alzheimer II. Frontotemporal demens. Månedsskrift for Almen Praksis. 2019;97(10):657-62.

[Månedsskrift for Almen Praksis](#)



Senest opdateret: 13. august 2020