

Handleiding huisartsen voor de begeleiding van patiënten met dementie

Door E.S.C. Korf, meegelezen door G. Plas en E.W. Peters.

Geaccordeerd door de geriater.

Juni 2018

Opgesteld voor de huisarts in de regio van het ADRZ

Voorwoord

De afgelopen jaren is er meermalen overleg geweest tussen verschillende regionale partijen (huisartsen, neuroloog, geriater, de Zeeuwse Zorgschakels, meerdere zorgorganisaties en CZ) over de diagnostiek en behandeling/begeleiding van patiënten met dementie. De insteek is geweest om, conform de landelijke trend, de diagnostiek in de tweede lijn te laten plaatsvinden, zodat met een juiste diagnose en behandelplan daarna de patiënt verder behandeld en begeleid wordt in de eerste lijn door de huisarts en casemanager dementie. Deze aanpak is niet onomstreden, maar wel gebruikelijk in Nederland. Deze aanpak is niet uniform voor alle patiënten: een deel zal niet in de tweede lijn gediagnosticeerd worden (denk aan de hoogbejaarde patiënt waar de diagnose duidelijk is op basis van het beloop en de symptomen¹, en een nosologische diagnose geen behandel- of andere consequenties zal hebben), en een deel zal niet direct worden terugverwezen naar de eerste lijn (denk aan de patiënt met een zeldzamere oorzaak van dementie, of ernstige gedragsproblematiek). Bij deze laatste categorie is het van belang dat de huisarts op de hoogte is van de problematiek.

Dit document is bedoeld om u te ondersteunen in de verdere behandeling en begeleiding van patiënten met dementie of MCI (mild cognitive impairment). Dit document heeft niet de intentie om compleet te zijn, of de volledige waarheid te bevatten. Een deel is gebaseerd op ervaring in de praktijk. Daarnaast zijn alle patiënten uniek, en geenszins uniform, ook niet in reactie op een behandeling.

In het document zijn passages overgenomen uit andere protocollen, handleidingen etc. die in Nederland gebruikt worden. Dit om de relevante informatie voor u te bundelen.

De handleiding is ook niet bedoeld om het contact met de neuroloog of geriater volledig te vervangen. Het is mogelijk om te overleggen met de (dienstdoende) geriater of neuroloog. Binnen de neurologie zijn 2 artsen gespecialiseerd wat betreft de cognitieve stoornissen (drs. Plas: g.plas@adrz.nl) en dr. Korf: e.korf@adrz.nl), de geriaters hebben allen voldoende ervaring met het onderwerp (via de dienst: 0113-234373). Het heeft de voorkeur te overleggen met de arts die de patiënt zelf heeft gezien.

Inhoud

1. Ziektebeelden.....	4
1.1 De ziekte van Alzheimer.....	5
1.2 Vasculaire dementie.....	7
1.3. Dementie met Lewy Bodies.....	9
1.4 Dementie bij de ziekte van Parkinson.....	11
1.5 FTLD: fronto-temporale kwab (lob) degeneratie	13
1.6 Dementie ten gevolge van langdurig alcoholgebruik	18
1.7 Progressieve supranucleaire parese	18
1.8 Corticobasaal syndroom	19
1.9 Ziekte van Huntington	19
1.10 Ziekte van Creutzfeldt Jakob	20
1.11 Mild cognitive impairment.....	21
2. Medicamenteuze behandeling van dementie.....	22
3. Aanpak gedragsveranderingen en psychiatrische verschijnselen	24
4. CBR: het rijbewijs	27
5. Wilsbekwaamheid en consequenties.....	28
6. Palliatieve zorg.....	29
7. Controles en follow up.....	30
Afkortingen.....	31
Literatuurverwijzingen	32

1. Ziektebeelden

Allereerst is het goed om een opmerking te maken over de zekerheid van diagnoses, ook in het kader van het veranderende wetenschappelijke klimaat.

Zoals voor vele “hersenziektes” geldt, is er ook bij het vaststellen van de oorzaak van dementie een foutmarge van ongeveer 20%, althans in vergelijking met pathologische data. In deze 20% is er meestal wel sprake van een dementie (neurdegeneratieve aandoening), maar dat de oorzaak van de dementie niet juist is. Er is vrijwel altijd sprake van een waarschijnlijkheidsdiagnose of een werkdiagnose, tenzij deze is bevestigd met genetisch of pathologisch onderzoek. Met het vinden van bio markers wordt het eenvoudiger om de ziekte vast te stellen. Bio markers bij dementie zijn bijvoorbeeld MRI cerebrum, PET, liquoronderzoek, EEG. Een aantal van deze bio markers worden toegepast in ons ziekenhuis, maar niet allemaal. Ook zal niet bij elke patiënt alle bio markers bepaald worden. Dit zal afhangen van de consequenties die het zal hebben voor de betreffende patiënt. Daar er op dit moment geen curatieve of stabiliserende behandeling voor handen is, zal over het algemeen van afgezien worden om een 100% zekerheid te krijgen over de diagnose. Dit zal wellicht in de toekomst veranderen als er wel een (curatieve) behandeling beschikbaar is. Uiteraard wordt wel een zo precies mogelijke diagnose gesteld op basis van het neurologische en cognitief onderzoek. Laboratoriumonderzoek en beeldvormend onderzoek hebben (nog steeds) ook een belangrijke rol, enerzijds ter opsporing van oorzaken van de cognitieve achteruitgang die behandelbaar zijn, anderzijds ter ondersteuning van de diagnose (atrofiepatroon, witte stofpathologie).

Allereerst wordt een onderscheid gemaakt tussen wel of niet dement. Er is sprake van een dementie bij de aanwezigheid van geobjectiveerde cognitieve stoornissen met belangrijke interferentie in het dagelijks leven, met afname ten opzichte van vroegere niveau van functioneren, niet te verklaren door bijvoorbeeld een delier of depressie. De cognitieve stoornissen betreffen minimaal 2 van de 5 domeinen: geheugen; taal; visuospatiële functies; uitvoerende functies; gedrag of persoonlijkheid.^{2,3} Na het vaststellen van de aanwezigheid van een dementie wordt getracht een diagnose te stellen: namelijk welke ziekte veroorzaakt de dementie. Daarvoor zijn vele mogelijkheden. De meeste ziektes die we de voorgaande 10 jaar hebben gezien in Zeeland, staan hieronder vermeldt. Het is bekend dat bij (hoog)bejaarde mensen er vaak een mengbeeld bestaat van verschillende etiologie, vaak Alzheimer pathologie, vasculaire pathologie en Lewy Body pathologie. Bij “jongere” mensen is er vaker sprake van één etiologie. Tevens is van belang zich te realiseren dat mensen met een preseniele oorzaak van dementie (voor het 65^e /70^e jaar) zich anders kunnen presenteren: de vooropstaande cognitieve stoornissen kunnen anders zijn (bijvoorbeeld een atypische variant van de ziekte van Alzheimer). Tevens is de problematiek die het op sociaal, financieel en maatschappelijk gebied met zich meebrengt anders en vaak groter (effect op werk, hobby, gezin).

Verder is het van belang dat er de laatste jaren veel onderzoek verricht wordt op het gebied van pathologie en genetica, waardoor de indelingen en definities van de verschillende ziektes aan verandering onderhevig is.

Als er geen sprake is van een dementie, kan er sprake zijn van een MCI: mild cognitive impairment: dit zijn lichte cognitieve klachten en veranderingen, die niet lijden tot een belangrijke interventie in de dagelijkse activiteiten en dus niet voldoen aan de criteria voor een dementie. Het is mogelijk dat dit een voorstadium is van een dementie (zie ook de tekst

betreffende de ziekte van Alzheimer (AD) en MCI), maar ook andere oorzaken kunnen een rol spelen (andere neurologische ziekten, depressie, medicatie, metabool, etc.). Als geen behandelbare oorzaak wordt gevonden, is een follow up in de tijd geadviseerd. Daarbij dient te worden opgemerkt dat een depressie vooraf kan gaan aan een dementie.

Als er geen sprake is van een dementie of een MCI, kan er sprake zijn van subjectieve klachten. Dit is uiteraard geen echte diagnose; vaak is er dan sprake van ongerustheid, maar ook normale veroudering, een burn out of depressie kan de veroorzaker zijn van de klachten. Een burn out of depressie worden in principe in de eerste lijn behandeld. De patiënt/persoon kan worden gerustgesteld dat er geen sprake is van een dementie op dat moment. Echter, helaas is gebleken dat ook de mensen met subjectieve klachten zonder objectiveerbare cerebrale pathologie een verhoogde kans hebben om in de toekomst een dementie te ontwikkelen. Dit betekent dat alertheid is geboden wanneer er progressieve klachten zijn.

1.1 DE ZIEKTE VAN ALZHEIMER

Uit de CBO richtlijn² (internationale criteria):

De diagnose ziekte van Alzheimer (AD) wordt gesteld aan de hand van internationale criteria. De zekerheid van diagnose wordt ingedeeld in waarschijnlijk, waarschijnlijk met bewijs van pathofysiologie, en mogelijk. De patiënt voldoet altijd aan de criteria voor dementie én aan de onderstaande criteria.

Waarschijnlijke AD bij aanwezigheid van:

1. Gedocumenteerde cognitieve achteruitgang (neuropsychologisch onderzoek of cognitieve screeningstest);
2. Gedocumenteerd of waarschijnlijk traag progressief beloop over maanden tot jaren;
3. Als eerste uitval op een van de volgende domeinen:
 - a. geheugenfunctie of taal (woordvindstoornis);
 - b. taalfunctie;
 - c. visuopatiële functie;
 - d. uitvoerende functies (oordeelsvermogen, planning, probleemoplossend vermogen).
4. Afwezigheid van evidente cerebrovasculaire schade of tekenen van een andere neurodegeneratieve aandoening;
5. De diagnose waarschijnlijk AD wordt zekerder bij:
 - a. gedocumenteerde achteruitgang;
 - b. aangetoonde bekende genetische mutatie die ziekte van Alzheimer veroorzaakt (PSEN1 & 2, APP).

NB: AD kent verschillende presentaties. De meest voorkomende is waarbij geheugenstoornissen op de voorgrond staan. Maar AD kan zich ook presenteren met stoornissen in een van de andere genoemde domeinen. Voor het stellen van een waarschijnlijkheidsdiagnose zijn altijd een of meer stoornissen in andere domeinen noodzakelijk.

Waarschijnlijke AD met bewijs van de pathofysiologie: deze aanvullende bio marker bepalingen worden slechts aanbevolen bij screening voor deelname aan klinische trials. Bij patiënten met dementie die voldoen aan de criteria voor waarschijnlijke AD en een positieve

bio marker hebben, wordt het aannemelijk dat er sprake is van onderliggende Alzheimerpathologie. De te onderzoeken groep wordt hierdoor meer homogeen.

De bedoelde pathofysiologie en bio markers:

1. Amyloid-beta ($A\beta$) eiwitdepositie in de hersenen, aangetoond door:
 - a. laag $A\beta_{42}$ in liquor en/of;
 - b. positieve amyloid imaging op PET (PIB-PET).
2. Downstream neuronale degeneratie of schade, aangetoond door:
 - a. verhoogd tau/ptau in liquor of;
 - b. verlaagde PET-FDG-uptake in temporopariëtale cortex of;
 - c. disproportionele atrofie op structurele MRI-hersenen ter plaatse van mediale, basale en laterale temporaalkwab (hippocampus), gegeneraliseerde atrofie en/of mediale bipariëtale atrofie.

Bij gebruik van deze bio markers geldt dat de kans op AD als oorzaak voor de dementie het grootst is als zowel amyloid-bio markers als bio markers voor neuronale schade positief zijn. Bij de aanwezigheid van één van beide is de kans minder groot en dient voorzichtigheid geboden te worden voor het stellen van een definitieve diagnose.

Mogelijke AD bij aanwezigheid van:

1. Atypisch beloop, bijvoorbeeld abrupt begin;
2. Presentatie die aan criteria voor AD voldoet, maar ook eigenschappen heeft van bijvoorbeeld cerebrovasculaire aandoening of dementie met Lewy Bodies (DLB).

Ondersteuning voor diagnose:

- Progressieve verslechtering van specifieke cognitieve functies als afasie, apraxie of agnosie;
- ADL beperkingen en veranderd gedrag;
- Positieve familie anamnese;
- Normaal of vertraagd achtergrondpatroon op EEG.

Aanvullende opmerkingen:

AD kenmerkt zich door een accumulatie van amyloid plaques en tau-tangles in het cerebrum (de trigger die dit veroorzaakt is niet bekend). Dit veroorzaakt neuronale schade, synaps dysfunctie, een verstoring van het neuronale netwerk en uiteindelijk celdood. Deze pathologie treedt in sommige delen van het cerebrum meer en eerder op dan in andere. Andere processen spelen ook een rol, zoals inflammatie. Het is een langzaam progressief proces, dat waarschijnlijk 15-20 jaar voor de eerste klinische symptomen begint. Ongeveer 1 % van de patiënten heeft een familiale vorm, dit betreft vrijwel altijd families met een jonge (< 65 jaar) beginleeftijd van de ziekte.

De prevalentie wordt geschat op 300.000 in Nederland, de incidentie op 20.000 per jaar. (2-3 per huisartsenpraktijk per jaar).

Gezien de ontwikkeling van de kennis rondom het ontstaan van AD en de ontwikkeling van bio markers en de kennis over de voorspellende waarde hiervan, is het mogelijk om de diagnose AD te stellen voordat er sprake is van een dementie. Het ziekteproces/ de pathologie van AD is dan met "grote zekerheid" vast te stellen (door bv. MRI, liquor en PET onderzoek), maar de patiënt heeft "alleen" amnestische stoornissen (MCI, zie verder). Dit is

uiteraard een complexe situatie, maar zal in de toekomst steeds vaker voorkomen. Gezien het ontbreken van een effectieve therapie is deze situatie op dit moment niet veel voorkomend, en ontstaat alleen na uitgebreid overleg met de patiënt en partner over de te verrichten diagnostiek en de consequenties daarvan. Het is de verwachting en hoop dat er in de (nabije?) toekomst wel effectieve therapieën beschikbaar komen. Dan zal de beschreven situatie steeds meer voorkomen.

In de criteria staat vermeld dat er ook atypische vormen van AD zijn. Dan begint de ziekte niet met de karakteristieke episodische geheugenstoornis, maar met een andere cognitieve stoornis. Onderliggend is er dan wel sprake van Alzheimer-pathologie. Bij vooropstaande visuo-spatieële stoornissen kan er dan klinisch sprake zijn van een PCA (posterior cortical atrophy). Ook kan er sprake zijn van een afasie ten gevolge van een PPA (primair progressieve afasie, zie onder). Daarnaast kennen we een vorm die begint met een frontaal syndroom, en een die klinisch past bij een cortico-basaal syndroom (CBS). Deze vormen komen minder vaak voor dan de “klassieke” vorm, maar komen wel vaker voor bij jongere mensen.

1.2 VASCULAIRE DEMENTIE

Uit de CBO richtlijn²:

VaD (vasculaire dementie): patiënt voldoet aan de criteria voor dementie én aan de waarschijnlijke of mogelijke VaD criteria; deze worden niet verklaard door lichamelijke beperkingen na beroerte. Bij beeldvorming is er aangetoonde cerebrovasculaire schade (of deze is klinisch zeer waarschijnlijk terwijl beeldvorming niet mogelijk of gewenst is). Vroeger werd dit multi-infarct dementie genoemd.

Waarschijnlijke VaD:

1. Dementie waarbij de interferentie met het dagelijks leven niet slechts het gevolg is van de directe lichamelijke gevolgen van cerebrovasculaire schade (bijvoorbeeld pareses);
2. Cerebrovasculaire ziekte, gedefinieerd als de aanwezigheid van focaal neurologische afwijkingen bij lichamelijk onderzoek en relevante tekenen van cerebrovasculaire schade op CT of MRI van de hersenen;
3. Er is een relatie tussen I en II, zichtbaar door één of meer van de volgende mogelijkheden:
 - a. begin van dementie binnen drie maanden na een cerebrovasculair accident (CVA, omvat zowel bloedingen als infarcten) dat ook al zodanig herkend is;
 - b. abrupte verslechtering van cognitieve functies;
 - c. fluctuaties en of stapsgewijze verslechtering van cognitieve functies.

Relevante radiologische laesies geassocieerd met waarschijnlijk VaD op voorwaarde dat zowel aan de criteria voor de topografie als de ernst wordt voldaan.

Als radiologische topografische criteria gelden hierbij:

1. Aanwezigheid van ‘large vessel disease’: bilateraal in gebied a. cerebri anterior; in gebied a. cerebri posterior van dominante hemisfeer, inclusief paramediane lesies in thalamus of in onderste deel mediale temporale kwab; in associatiegebieden van de

dominante hemisfeer met name pariëto-temporaal en temporo-occipitaal; in de waterscheidingsgebieden van de dominante hemisfeer met name frontaal en pariëtaal;

2. Aanwezigheid van 'small vessel disease' met lacunes in de basale kernen en frontale witte stof, of uitgebreide periventriculaire wittestofschade, of bilaterale thalamuslesies.

Deze lesies moeten voldoende ernstig zijn en voldoen aan een of meer van de volgende criteria:

- 'large vessel disease' in de dominante hemisfeer;
- bilaterale 'large vessel disease'
- ischemische witte stof schade in tenminste 25% van de totale witte stof.

Mogelijke VaD:

1. Bij beeldvorming aangetoonde cerebrovasculaire schade (bijvoorbeeld witte stof schade/ infarctering), maar geen duidelijke relatie (temporeel, ernst of cognitief profiel) tussen de cerebrovasculaire schade (bijvoorbeeld cerebrale microangiopathie) en de cognitieve stoornissen;
2. Bij ontbreken van beeldvorming en daardoor afwezigheid van aangetoonde cerebrovasculaire schade, maar klinisch wel een sterk vermoeden op een relatie van de klachten en beperkingen met cerebrovasculaire schade.
3. Ernst van afasie verhindert goed cognitief onderzoek;
4. Aanwijzingen voor een andere ziekte die cognitieve stoornissen kan veroorzaken, naast de cerebrovasculaire aandoening (bijvoorbeeld AD, ziekte v Parkinson, DLB, PSP (progressieve supranucleaire parese)).

Klinische kenmerken welke VaD ondersteunen:

- abrupte verslechtering van intellectuele vermogens binnen 3 maand na CVA met fluctuerend en stapsgewijs verloop.
- anamnestic loopstoornissen, vaak vallen.
- toegenomen mictiefrequentie en mictie-incontinentie vroeg in het beloop.
- bij neurologisch onderzoek focale uitval, pseudobulbaire verschijnselen (bijv. spastische dysartrie, emotionele incontinentie), rigiditeit en hypokinesie, stemmingsstoornissen.

Er vindt veel discussie plaats ten aanzien de classificatie en terminologie van cognitieve stoornissen in relatie tot cerebrovasculaire schade. Recent werd de term Vasculair Cognitive Impairment (VCI) geïntroduceerd door de American Heart Association/American Stroke Association. VCI is een overkoepelende term voor cognitieve stoornissen op basis van cerebrovasculaire schade, waarbij de cerebrovasculaire schade dusdanig van aard is dat deze kan worden gerelateerd aan de cognitieve stoornissen. Hieronder vallen onder andere MCI bij cerebrovasculaire schade en vasculaire dementie. Binnen de term VCI werden nieuwe criteria voorgesteld voor MCI en dementie op basis van cerebrovasculaire schade. Ten tijde van de totstandkoming van deze richtlijn werd vanuit de International Society for Vascular Behavioural and Cognitive Disorders nieuwe criteria voor VaD voorgesteld. Deze nieuwe criteria moeten nog in de praktijk gevalideerd worden en vooralsnog is onduidelijk welke criteria in de klinische praktijk gehanteerd gaan worden.

Aanvullende informatie:

Bij een VaD is de beeldvorming onontbeerlijk om de diagnose te stellen. Er is een grof onderscheid te maken tussen dementie ten gevolge van infarctering, dat stapsgewijs en plotseling van optreden is, naast de dementie ten gevolge van witte stof schade, dat meestal langzaam progressief van aard is. Naast de dementie is er ook vaak sprake van parkinsonisme op vasculaire basis in meer of mindere mate. Opvallend is dat er vaak een verandering is in het gedrag, waarbij er initiatiefverlies, starheid en agitatie kan optreden, met een beperkt inzicht in de veranderingen. Ook is er een neiging tot een sombere stemming. De ervaring leert dat deze gedrags- en stemmingsveranderingen veel voorkomen, een grote impact hebben op met name de mantelzorgers en vaak niet goed reageren op medicamenteuze interventie. Structuur en beweging zijn aan te bevelen, echter het bewegen wordt vaak beperkt door het parkinsonisme, initiatiefverlies en het gebrek aan inzicht.

Wat ook opvallend is in deze groep is dat in de beginfase de cognitieve veranderingen vaak niet zo uitgesproken zijn als bij bijvoorbeeld AD. Er kan bijvoorbeeld sprake zijn van een MMSE van 29, waarbij het vaststellen van veranderingen in meerder cognitieve domeinen niet te objectiveren is, terwijl het functioneren in de dagelijkse activiteiten toch veranderd is. Dat maakt het soms lastig om vast te stellen of er volgens de criteria sprake is van een dementie. In dit kader wordt ook de term VCI gebruikt, of MCI ten gevolge van vasculaire veranderingen.

Bij de behandeling en begeleiding van een patiënt met een VaD is het van belang om de vasculaire factoren zo goed mogelijk te behandelen, net zoals bij andere patiënten met een verhoogd vasculair risico. Helaas blijkt uit onderzoek dat deze secundaire preventie geen invloed heeft op het beloop of de ernst van de dementie. Mogelijk is de behandeling van hypertensie hierop een uitzondering, met name in de MCI(VCI)-fase. Voor primaire preventie van dementie door behandeling van hypertensie zijn wel aanwijzingen.

1.3. DEMENTIE MET LEWY BODIES

In de CBO richtlijn² wordt verwezen naar de oude klinische criteria voor DLB (dementie met Lewy bodies). Hieronder staan de nieuwe internationale criteria, gepubliceerd in 2017⁴.

Ten eerste moet er sprake zijn van een dementie. Geheugenproblemen staan aanvankelijk niet voorop, maar ontstaan wel later in de ziekte. Stoornissen in aandacht, executieve functies en visuoperceptie staan voorop en ontstaan vroeg in het beloop.

Centrale klinische verschijnselen:

- fluctuerende cognitie met opvallende variatie in aandacht en alertheid (kan per minuut wisselen)
- terugkerende visuele hallucinaties (gedetailleerd en complex)
- REM slaap stoornissen, deze kunnen (veel) eerder optreden dan de cognitieve achteruitgang.
- parkinsonisme: traagheid in bewegen, afname van amplitude en snelheid, rust tremor of rigiditeit.

Ondersteunende klinische verschijnselen:

- Verhoogde sensitiviteit voor antipsychotische medicatie
- Houdingsinstabiliteit
- Herhaaldelijk vallen
- Syncope of andere episodes van niet-reageren
- Ernstige autonome disfunctie (constipatie, orthostatische hypotensie, urine incontinentie)
- Hypersomnie
- Hyposmie
- Hallucinaties in andere modaliteiten
- Systemische wanen
- Apathie
- Angst
- Depressie

Indicatieve bio markers:

- verminderde dopamine opname in de basale ganglia in SPECT or PET.
- Abnormale lage opname van 123iodine-MIBG myocardiale scintigrafie.
- Polysomnografische bevestiging van REM slaap zonder atonie.

Ondersteunende bio markers:

- Relatief sparen van de structuren van de mediale temporale kwab op MRI of CT cerebrum.
- Gegeneraliseerd lage opname op SPECT/PET perfusie/metabolisme scan met verminderde occipitale activiteit.
- Het “cingulate island sign” op FDG-PET beeldvorming.
- Opvallende posterieure trage golf activiteit op EEG met periodieke fluctuaties in de pre-alfa/ theta band.

Er is sprake van waarschijnlijke DLB als er:

1. twee of meer centraal klinische verschijnselen aanwezig zijn, met of zonder indicatieve bio markers, of:
2. één centraal klinisch verschijnsel aanwezig is met één of meer indicatieve bio marker.

Er is sprake van mogelijke DLB als er sprake is van:

1. Eén centraal klinisch verschijnsel aanwezig is zonder één of meer indicatieve bio marker, of:
2. Eén of meer indicatieve bio marker is aanwezig zonder centraal klinische verschijnselen.

DLB is minder waarschijnlijk als:

1. Er andere ziekten aanwezig zijn die de klachten kunnen verklaren, zoals cerebrovasculaire ziekten. Hiermee hoeft DLB niet uitgesloten te zijn.
2. Parkinsonisme het enige centrale klinische verschijnsel is en pas optreedt als er al sprake is van een gevorderde dementie.

De diagnose DLB mag worden gesteld als de dementie samen met of voor het parkinsonisme optreedt. De term Parkinson dementie (PDD) moet worden gebruikt als de dementie optreedt in de context van een al langer bestaande ziekte van Parkinson. In de praktijk kan de 1-jaar regel worden gebruikt, welke termijn tussen het begin van het parkinsonisme en de dementie het klinische onderscheid kan maken tussen een DLB en een PDD.

Aanvullende informatie:

DLB is na AD en VaD de derde oorzaak van dementie. DLB is een dementie ten gevolge van formaties van Lewy bodies (α -synucleine) in de hersenen, met name neocorticaal en in het limbische systeem. Er ontstaat een cholinerg tekort, waardoor er aandachts- en concentratiefluctuaties ontstaan, naast de andere verschijnselen. De dementie en het parkinsonisme moeten binnen een jaar van elkaar ontstaan. Als dit interval groter is, is er mogelijk sprake van PDD. In de beginfase van de dementie zijn de meest patiënten zich goed bewust van hun ziekte, in tegenstelling tot bijvoorbeeld mensen met AD. Hallucinaties zijn vaak visueel en “goedaardig”: het zijn vaak complexe hallucinaties (mensen, dieren) waar geen bedreiging van uit gaat (maar vaak wel {letterlijk en figuurlijk} in de weg zitten). Vaak wordt een goede respons gezien op cholinesterase remmers, echter als de ziekte voortschrijdt, is dit vaak onvoldoende om de symptomen te onderdrukken. De effecten die gezien worden bij behandeling met cholinesterase remmers zijn vermindering van de hallucinaties, verbeterde slaapstructuur, verbeterde dag-nacht ritme, en verminderd kans op delier. Tevens ontstaat parkinsonisme. Soms is dit subtiel, soms is het zeer uitgesproken. In deze laatste gevallen is het te overwegen om levodopa voor te schrijven (sinemet of madopar). Het is verstandig dit in de tweede lijn te doen, omdat dit opgebouwd moet worden, het effect (wat er niet altijd is) moet worden geëvalueerd, en omdat er een kans is op bijwerkingen (met name hallucinaties). Er is een verhoogde kans op een delier. Haloperidol veroorzaakt bij 50% van de patiënten een verergering van de symptomen (parkinsonisme, hallucinaties, toename delier). Geadviseerd wordt bij een delier te behandelen met bijvoorbeeld clozapine. Tevens wordt geadviseerd om sterk anti-cholinerg werkende medicatie te staken.

1.4 DEMENTIE BIJ DE ZIEKTE VAN PARKINSON

Klinische criteria volgens Emre et al, 2007⁵.

1. Centrale verschijnselen:
 - a. diagnose ziekte van Parkinson volgens de Queen Square Brain Bank criteria
 - b. een langzaam progressieve dementie, ontwikkelt binnen de context van de ziekte van Parkinson en vastgesteld op basis van anamnese en lichamenlijk onderzoek, gedefinieerd als:
 - Stoornis in meer dan 1 cognitief domein
 - Een achteruitgang ten opzichte van het voorafgaande niveau
 - De stoornissen geven een achteruitgang in de ADL functies, onafhankelijk van de motorische symptomen

2. Geassocieerde klinische verschijnselen:
 - a. cognitieve functie
 - Aandacht: gestoord, dit kan fluctueren
 - Executieve functies: gestoord
 - Visuospatiële functies: gestoord
 - Geheugen: gestoord: verbeterend met een cue, herinnering is beter dan recall.
 - Taal: moeite met woord vinden en begrip van complexe zinnen
 - b. gedragsverschijnselen
 - Apathie
 - Verandering in persoonlijkheid inclusief depressie en angst
 - Hallucinaties: meestal complex en visueel
 - Wanen: meestal achterdocht
 - Overmatige slaperigheid overdag
3. Verschijnselen die PDD niet excluseren, maar de diagnose onzeker maken:
 - Aanwezigheid van andere afwijkingen die op zichzelf cognitieve stoornissen kunnen verklaren, maar die dat waarschijnlijk niet doen (bv vasculaire pathologie)
 - Het tijdsinterval tussen het ontwikkelen van de motor en cognitieve symptomen is onbekend
4. Verschijnselen die andere oorzaken suggereren als oorzaak van de cognitieve achteruitgang en waardoor PDD niet betrouwbaar kan worden vastgesteld:
 - Cognitieve en gedragsverandering treedt alleen op in de context van een ander ziekte zoals:
 - acute verwardheid door een systemische ziekte of intoxicatie
 - ernstige depressie
 - De verschijnselen kunnen verklaard worden door waarschijnlijke vasculaire dementie

De diagnose waarschijnlijke PDD mag gesteld worden als:

- A. Beide centrale verschijnselen aanwezig zijn
- B. Van de geassocieerde klinische verschijnselen zijn minimaal 2 cognitieve verschijnselen aanwezig, een gedragsverandering ondersteunt de diagnose.
- C. Geen verschijnselen uit groep III en IV zijn aanwezig.

Er is sprake van mogelijke PDD als:

- A. Beide centrale verschijnselen aanwezig zijn
- B. Er sprake is van een atypisch cognitief profiel (zoals een vooropstaande afasie, of een pure episodische amnesie)
- C. Er 1 of meer verschijnselen uit groep III aanwezig zijn.
- D. Er geen verschijnselen uit groep IV aanwezig zijn

Aanvullende opmerkingen:

Klinisch is een van de grote verschillen van PDD met DLB het beloop in tijd. De dementie treedt op nadat er al jaren sprake is van de ziekte van Parkinson. Uit onderzoek wordt duidelijk dat ook in de vroege fase van de ziekte van Parkinson lichte cognitieve veranderingen aanwezig kunnen zijn, maar dit betreft geen dementie.

Bij PDD geldt ook een verhoogde kans op een delier en hallucinaties. Deze worden in eerste instantie behandeld met rivastigmine, bij voorkeur de pleister (in verband met minder gastro-intestinale bijwerkingen t.o.v. de capsules; helaas zijn alleen de capsules officieel geregistreerd voor deze indicatie), of met clozapine. Haloperidol kan de verschijnselen verergeren en is gecontra-indiceerd.

1.5 FTLD: FRONTO-TEMPORALE KWAB (LOB) DEGENERATIE

Deze groep van ziekten omvat dementie die zich in het voorste deel van de hersenen bevinden. Dit betreft de gedragsvariant van de fronto-temporale dementie (FTD; voorheen ziekte van Pick), de primaire progressieve afasie (PPA), waaronder de logopene, semantische en niet-vloeiende variant, en de FTD-ALS: fronto-temporale dementie samen met amyotrofische lateraal sclerose. Bij deze ziekten is een hogere incidentie van een genetische oorzaak (40%), en komt vaak bij iets jongere mensen voor, in vergelijking met de voorgaande oorzaken van dementie. De onderliggende pathologie is divers (tau, TDP-43, andere). Er is een kenniscentrum voor deze oorzaken van dementie in het EMC, neurologie, afdeling geheugenpolikliniek. Tevens wordt verwezen naar het FTD hoofdstuk uit Continuum, Neurology⁶.

FTLD: Primair progressieve afasie

Volgens de internationale criteria⁷ vallen onder deze groep 3 verschillende diagnoses: de semantische variant van PPA, de logopene variant van PPA en de niet-vloeiende of agrammaticale variant van PPA. De criteria zijn ingedeeld in 3 delen: een klinische diagnose, de diagnose bevestigd met beeldvorming, en een diagnose gebaseerd op definitieve pathologie.

Alle 3 de vormen van PPA moeten voldoen aan de volgende criteria:

Criteria 1-3 moeten aanwezig zijn:

1. de meest vooropstaande klinische karakteristiek is moeite met taal.
2. deze stoornis is de voornaamste oorzaak van een stoornis in de dagelijkse activiteiten.
3. afasie is de meest opvallende stoornis bij het begin van de symptomen en aan het begin van de ziekte.

Exclusie: criteria 1-4 moeten negatief worden beantwoord voor een PPA diagnose:

1. het patroon van stoornissen kan beter verklaard worden door een andere neurodegeneratieve of andere medische ziekte.
2. de cognitieve stoornissen kunnen beter worden verklaard door een psychiatrische ziekte.
3. vooropstaande episodische geheugenstoornis of stoornissen in het visuele geheugen of visuoperceptuele vermogen bij het begin van de ziekte.
4. vooropstaande gedragsverandering bij het begin van de ziekte

Vervolgens zijn er additionele criteria voor het stellen van de 3 subvormen.

PPA, semantische variant:

I: voor de klinische diagnose moeten beide hoofdcriteria aanwezig zijn:

- 1: gestoorde benoemen van voorwerpen
- 2: gestoord begrip van woorden.

Ten minste 3 van de volgende diagnostische items moet aanwezig zijn:

- 1: gestoorde kennis van objecten, met name minder vaak gebruikte of bekende items
- 2: oppervlakte dyslexie of dysgrafie
- 3: normale repetitie (nazeggen)
- 4: gespaarde taal productie (grammaticaal en motor spraak)

II: Door beeldvorming ondersteunende diagnose:

Beide criteria moeten aanwezig zijn:

- 1: klinische diagnose semantische dementie
- 2: bij beeldvorming 1 of meer van de volgende karakteristieken:
 - A: vooral anterior temporale kwab atrofie
 - B: vooral anterior temporale hypoperfusie of hypometabolisme bij SPECT of PET.

III: diagnose gebaseerd op definitieve pathologie.

Klinische diagnose en 2 van de 3 onderstaande criteria

- 1: klinische diagnose semantische dementie
- 2: histopathologisch bewijs van een specifieke neurodegeneratieve pathologie (FTLD-tau, FTLT-DTP, AD, anders)
3. aanwezigheid van een bekende pathogene mutatie.

PPA, niet vloeiende/agammaticale variant:

I. Voor de klinische diagnose moet tenminste een van de volgende hoofdcriteria aanwezig zijn:

1. agrammatisme in taal productie
2. de spraak is met moeite en met pauzes, met inconsistente spraakgeluid fouten en verdraaiingen (spraak apraxie)

Daarnaast moeten ten minste 2 van de 3 van de volgende criteria aanwezig zijn:

1. verstoord begrip van syntactisch complexe zinnen
2. gespaard woord begrip
3. gespaard begrip van objecten.

II. Door beeldvorming ondersteunde diagnose:

Beide criteria moeten aanwezig zijn:

1. klinische diagnose van niet-vloeiende/agammaticale variant van PPA
2. beeldvorming moet een van de twee onderstaande laten zien:

- a. vooral links posterior fronto-insulaire atrofie op MRI
- b. vooral links posterior fronto-insulaire hypoperfusie or hypometabolisme op SPECT of PET

III. Diagnose gebaseerd op met definitieve pathologie

Klinische diagnose (criterium 1) en criterium 2 of 3 moet aanwezig zijn:

1. klinische diagnose van niet-vloeiende/agrammaticale variant van PPA
2. histopathologisch bewijs van een specifieke neurodegeneratieve pathologie (FTLD-tau, FTLD-TDP, AD, anders)
3. aanwezigheid van een bekende pathogene mutatie.

Logopene variant van PPA

I. Voor de klinische diagnose zijn beide van de onderstaande hoofdkenmerken aanwezig:

1. gestoorde woordvinding in spontane taal en benoemen
2. gestoorde repetitie van zinnen en phrases

Ten minste 3 van de onderstaande criteria zijn aanwezig:

1. spraak (fonologisch) fouten in de spontane taal en benoemen
2. gespaarde woord begrip en object kennis.
3. gespaarde motorische spraak
4. afwezigheid van duidelijke agrammatisme

II. Voor de door beeldvorming ondersteunde diagnose zijn beide criteria aanwezig:

1. klinische diagnose van de logopene variant van PPA.
2. beeldvorming laat tenminste een van de onderstaande bevindingen zien:
 - a. Vooropstaande links posterior perisylviane or pariëtale atrofie op MRI
 - b. Vooropstaande links posterior perisylviane or pariëtale hypoperfusie or hypometabolisme op SPECT of PET

III. Voor de diagnose gebaseerd op definitieve pathologie moet de klinische diagnose (criterium 1) en criterium 2 or 3 aanwezig zijn:

1. klinische diagnose van de logopene variant van PPA.
2. histopathologisch bewijs van een specifieke neurodegeneratieve pathologie (FTLD-tau, FTLD-TDP, AD, anders)
3. Aanwezigheid van een bekende pathogene mutatie.

Aanvullende informatie:

Zoals duidelijk wordt uit de indeling, kan bij elke vorm van PPA een verschillende onderliggende pathologie een rol spelen. Dat maakt dat een klinische diagnose niet altijd verwijst naar de onderliggende pathologie. Toch hebben de meeste patiënten met niet vloeiende afasie onderliggende FTLD tau of FTLD TDP-43 pathologie, bij de semantische vorm is er vaak onderliggende FTLD-TDP pathologie en bij de logopene variant meestal onderliggende AD pathologie. Deze laatste groep kan dan ook in een latere fase de volledige symptomatologie krijgen van AD. Bij de beide andere vormen komen in een later stadium gedragsveranderingen voor zoals ook gezien wordt bij FTD.

Daar deze oorzaken van dementie zeldzaam zijn, worden patiënten vaak voor een second opinion verwezen naar een gespecialiseerde kliniek (geheugenpolikliniek in het EMC, of VUmc). Bij deze groep kan het zinvol zijn om de logopedist te betrekken om de communicatie tussen de patiënt en zijn omgeving te optimaliseren. Ook een ergotherapeut (die hier affiniteit mee heeft) kan hierin bijdragen.

FTLD: Fronto-temporale dementie

Uit de CBO richtlijn²:

FTD: patiënt voldoet aan de criteria voor dementie (met name gedrag en executieve functiestoornissen). De patiënt voldoet bovendien aan de onderstaande criteria voor FTD, die niet verklaard worden door een niet-neurodegeneratieve of andere psychiatrische aandoening.

Waarschijnlijke FTD: (1, 2 en 3 moeten aanwezig zijn):

1. voldoet aan criteria voor mogelijke FTD (zie onder);
2. er is sprake van klinisch relevante achteruitgang in het functioneren;
3. bij beeldvorming aanwijzingen voor FTD: tenminste één van onderstaande:
 - a. frontale en/of anterieure temporaalkwab atrofie op CT/MRI;
 - b. frontale en/of anterieure temporaalkwab hypoperfusie of hypometabolisme op PET/SPECT.
4. afwezigheid van bio markers die sterk wijzen op de ziekte van Alzheimer of een ander neurodegeneratief proces.

Mogelijke FTD (gedragsvariant): tenminste drie van de volgende symptomen aanwezig:

1. vroeg in de ziekte ontremd gedrag in tenminste één van de volgende drie domeinen:
 - a. sociaal onaangepast gedrag;
 - b. decorumverlies
 - c. impulsief/onnadenkend gedrag
2. vroege apathie of inertie;
3. vroeg verlies van sympathie of empathie (verminderd reageren op andermans behoeftes en gevoelens/verminderde sociale interesse);
4. vroeg zich herhalend gedrag uitend in één van de drie kenmerken:
 - a. simpele herhalende bewegingen;
 - b. compulsieve, complexe rituelen;
 - c. stereotypische spraak.
5. hyperoraliteit en dieetverandering zich uitend in één van de drie kenmerken:
 - a. veranderde eetvoorkeuren;

- b. binge-eating;
 - c. niet eetbare voorwerpen in mond stoppen.
6. stoornissen in executieve functies met relatief sparen van geheugen en visuospatiële functies.

Exclusiecriteria voor FTD:

1. aanwezigheid van een andere aandoening die de klachten kan verklaren;
2. gedragsstoornissen kunnen verklaard worden door een psychiatrische stoornis.

PPA, niet-vloeiende/agrammaticale variant en semantische variant, vormen de varianten van FTD die primair met taalstoornissen debuten.

Ondersteunende klinische kenmerken:

- Afname persoonlijke hygiëne en verzorging.
- Mentale rigiditeit en inflexibiliteit.
- Verhoogde afleidbaarheid en impersistentie
- Hyperoraliteit en dieet veranderingen
- Perseveratief en stereotype gedrag
- Utilisatiegedrag
- Veranderde spraak (aspontaan, spaarzaam of juist spraakdrang).
- Stereotype spraak, echolalie, mutisme, perseveratie.
- Primitieve reflexen
- Incontinentie
- Akinesie rigiditeit of tremor.
- Lage en/of instabiele bloeddruk.

Aanvullende informatie:

FTD is een moeilijk te diagnosticeren vorm van dementie. Het beloop is over het algemeen langzaam, waarbij de gedragsveranderingen er in sluipen en er de eerste jaren vaak een afwezigheid is van andere cognitieve stoornissen. Ook het aanvullende (beeldvormende) onderzoek is dan vaak (nog) normaal. Naast de genoemde criteria is het vaak opvallend dat de patiënt zich niet meer kan inleven in de emoties van de ander, een onverschilligheid. De patiënt kan zich in de spreekkamer normaal presenteren en gedragen, terwijl de partner klaagt over het gedrag. Vaak wordt in eerste instantie gedacht aan een relatieprobleem, persoonlijkheidsstoornis of depressie, waardoor de patiënt in een verkeerd circuit terecht komt. Ook op de geheugenpolikliniek is de diagnose in de beginfase moeilijk te stellen. Vaak worden deze patiënten doorverwezen naar de academische geheugenpolikliniek voor bevestiging van de diagnose.

Zoals opgemerkt in de paragraaf over PPA, is bij de semantische variant en niet-vloeiende variant van de PPA vaak onderliggende FTD pathologie. In de loop van deze ziekten kunnen de verschijnselen van een FTD een belangrijke rol gaan spelen.

Er is op dit moment geen medicamenteuze therapie beschikbaar. Bij ontremd gedrag is een behandeling met trazodon (50-100 mg 1 dd 1 gedurende 6 weken, dan evalueren) een overweging.

Voor extra informatie en advies wordt verwezen naar de FTD handreiking op de NHG website⁸.

1.6 DEMENTIE TEN GEVOLGE VAN LANGDURIG ALCOHOLGEBRUIK

In zijn algemeenheid wordt aangenomen dat er een relatie is tussen langdurig alcohol gebruik en cognitieve stoornissen en dementie.

Ten eerste kan er sprake zijn van het syndroom van Wernicke-Korsakoff. Er ontstaan dan verschijnselen ten gevolge van een vitamine B1 deficiëntie. Dit komt niet veel voor onder de bevolking, maar wel (10%?) onder alcohol-gebruikers. Met name afwijkingen in het diencephalon (corpora mammillaria) en in het hippocampale circuit treden op. Uiteraard is een snelle behandeling met voldoende hoog gedoseerde thiamine nodig.

Daarnaast kan er sprake zijn van een alcohol-gerelateerde dementie. De DSM-5 spreekt van ernstige of lichte neurocognitieve stoornissen bij middelen gebruik. Er zijn geen internationaal geaccepteerde criteria voor het vaststellen van een alcohol-gerelateerde dementie⁹. Waarschijnlijk ten gevolge hiervan wordt in studies een prevalentie van 1,5 tot 35 procent gegeven. Wat ook onduidelijk is, is hoe lang en hoeveel alcohol gebruik nodig is voor het ontwikkelen van een dementie, en hoe lang de abstinentie periode moet zijn om een diagnose te mogen stellen. Wel wordt duidelijk dat er een J-vormig verband is tussen alcohol gebruik en cognitieve stoornissen: bij gebruik van 1(*) eenheid per dag is er iets beschermend effect ten opzichte van geen gebruik, maar meer eenheden per dag geven een toename met cognitieve stoornissen (*: in de verschillende landen worden verschillende criteria voor een eenheid aangehouden, in Nederland is de eenheid relatief klein).

Onderliggende pathologie is atrofie en verminderde glucose metabolisme en perfusie; de frontale kwab is het meest aangedaan. Opvallend is dat na het staken van het alcoholgebruik er een (gedeeltelijk) herstel kan optreden van de cognitie (vaak pas na een jaar), maar vaak treedt een stabilisatie op. Naast het stoppen met alcohol is een gezonde leefstijl en eetpatroon van belang.

Daarnaast kan er sprake zijn van toegenomen of veel alcoholgebruik bij een andere oorzaak van dementie. Bij een frontaal syndroom kan hiervan sprake zijn, maar ook bij geheugenstoornissen, waarbij vergeten wordt hoeveel er al is gedronken. Dit heeft op z'n minst een negatieve invloed op het functioneren van de patiënt op dat moment, maar waarschijnlijk ook langdurige gevolgen op de hersenen. Overigens zijn er ook studies bekend waarbij er geen langdurig negatief effect van alcohol is op het cognitief functioneren.

Het lijkt verstandig om het advies van de Gezondheidsraad 2015¹⁰ aan te houden:

Drink geen alcohol of in ieder geval niet meer dan één glas per dag.

1.7 PROGRESSIEVE SUPRANUCLEAIRE PARESE

Ook ten aanzien van PSP zijn veel veranderingen geweest ten aanzien van de criteria voor het stellen van de diagnose, overlap met andere ziekten, genetica en onderliggende pathologie. We beperken ons hier tot het klassieke Richardson syndroom. Dit is een progressieve neurodegeneratieve ziekte waarbij er vroeg in het beloop sprake is van veelvuldig (achterover) vallen, verticale blikparese, axiale rigiditeit, symmetrische bradykinesie, dysarthrie, houdingsinstabiliteit en cognitieve dysfunctie. Er kan sprake zijn van

een frontaal syndroom zoals bij FTD bij ongeveer 30% van de patiënten. Daarnaast is er sprake van traagheid en executief disfunctioneren. Tevens kan er sprake zijn van urine-incontinentie.

Dit is een progressieve ziekte (6-8 jaar) zonder bekende curatieve behandeling. De onderliggende pathologie en genetica is divers.

1.8 CORTICOBASAAL SYNDROOM

Dit betreft een zeldzaam syndroom. Voorheen werd er gesproken van een corticobasale degeneratie, maar sinds bekend is dat de onderliggende pathologie divers kan zijn, wordt tegenwoordig gesproken over een syndroom. Er is sprake van een asymmetrische extrapiramidale bewegingsstoornis: er kan sprake zijn van rigiditeit, dystonie of myoclonus. De cognitieve veranderingen betreffen agrafestesia, astereognosie, sensibel neglect, en ideationele en ideomotore apraxie. Daarnaast is er in 60% sprake van de "alien" limb, meestal de hand betreffend, waarbij de hand beweegt zonder dat het deel lijkt uit te maken van de rest van het lichaam. Er kan sprake zijn van een (incomplete) Balint syndroom (simultanagnosie, oculaire apraxie en optische ataxie). Daarbij is er vaak sprake van loop- en gangstoornissen en treedt in het beloop dysarthrie op. De gemiddelde ziekte duur is 7-8 jaar. Er is geen curatieve behandeling. Onderliggende pathologie kan Alzheimer of tau pathologie zijn, maar ook andere pathologie evenals genetische afwijkingen zijn beschreven.

Voor een overzicht over deze complexe materie: zie ref. 6.

1.9 ZIEKTE VAN HUNTINGTON

De ziekte van Huntington is een autosomaal dominant overervende ziekte, waarbij op chromosoom 4, exon 1, een verhoogde CAG-repeat aanwezig is. Het is een (over vele jaren langzaam) progressieve bewegingsstoornis met psychiatrische en cognitieve achteruitgang. De bewegingsstoornis bestaat aanvankelijk uit een chorea ("dans"), waarbij ook bradykinesie, motor impersistence (de onmogelijkheid om een beweging vol te houden, bv de tong uitsteken), onhandigheid en parakinesie (de chorea gebruiken in een intentionele beweging) voorkomen. Later ontstaan vaak een dysarthrie en dysfagie. De gedragsveranderingen bestaan uit agitatie, agressie, angst, depressie (suicide risico 6 maal verhoogd), frontaal gedrag en apathie. De cognitieve veranderingen betreffen stoornissen in de aandacht en concentratie, motivatieverlies, verlies aan inzicht, moeite met probleem oplossen, executieve en frontale stoornissen, en later in het beloop een globale dementie. Onderliggende pathologische veranderingen betreffen neuronenvlies en gliose in de nucleus caudatus en putamen, met atrofie van het striatum, later in de ziekte meer gegeneraliseerd in het cerebrum.

De ziekte is niet curatief te behandelen, alleen symptomatisch. Over het algemeen worden de bewegingsstoornissen behandeld door de neuroloog.

Vaak wordt de diagnose gesteld in een al bekende familie, maar soms de novo. De diagnose heeft uiteraard niet alleen implicaties voor de patiënt, maar voor de hele familie, in het bijzonder de kinderen. Bij asymptomatische “patiënten” wordt geadviseerd te verwijzen naar een klinisch geneticus, bv in het EMC, en niet zelfstandig een aanvraag te doen voor genetisch onderzoek.

www.huntington.nl is een startpunt voor meer informatie.

1.10 ZIEKTE VAN CREUTZFELDT JAKOB

Uit de CBO richtlijn²:

CJD (ziekte van Creutzfeldt Jakob): De patiënt voldoet aan de criteria voor dementie waarbij ander onderzoek geen verklaring geeft en voldoet aan de criteria voor een CJD:

1a. Zekere CJD:

1. bevestigd met standaard neuropathologische technieken en/of neurochemie en/of immunocytochemie, en/of;
2. met Western blot protease-resistent PrP wordt aangetoond, en/of;
3. de aanwezigheid van scrapie-geassocieerde fibrillen.

1.b Waarschijnlijke CJD:

Snel progressieve dementie met tenminste twee van de volgende vier kenmerken:

1. myoclonus;
2. visuele of cerebellaire symptomen;
3. piramidale of extrapiramidale symptomen;
4. akinetisch mutisme.

En een positief resultaat op tenminste één van de volgende laboratoriumtesten:

1. een typisch EEG (periodieke bi- of trifasische complexen), en/of;
2. aangetoond 14-3-3 eiwit in liquoronderzoek bij patiënten met een ziekte duur korter dan twee jaar, en/of;
3. MRI met hoog signaal in nucleus caudatus en/of putamen bij diffusie-gewogen opnames (DWI) of FLAIR.

1.c Mogelijke CJD:

Progressieve dementie met tenminste twee van de volgende vier kenmerken:

1. myoclonus;
2. visuele of cerebellair symptomen;
3. piramidale of extrapiramidale symptomen;
4. akinetisch mutisme;

en de afwezigheid van een van de positieve laboratoriumtestuitslagen, waardoor de diagnose een ‘waarschijnlijke of zekere CJD’ zou worden. En de duur van de ziekte is korter dan twee jaar.

2. Iatrogene CJD: Progressief cerebellair syndroom in een patiënt die natuurlijk boven groei-hormoon heeft ontvangen of een casus met sporadische CJD, maar een verhoogde kans op blootstelling door eerdere neurochirurgie of dura mater implantatie.

3. Familiale CJD: Zekere of waarschijnlijke CJD en een zekere of waarschijnlijke CJD bij een eerstegraads familielid; en/of een neuropsychiatrische aandoening met ziekte specifieke PrP gen mutatie.

Melding bij het landelijk registratiecentrum CJD is verplicht (<24 uur): Erasmus MC Rotterdam, CJD centrum.

Aanvullende informatie:

CJD is een zeldzame aandoening. Voor zover ons bekend is in de afgelopen 10 jaar de diagnose 3 maal gesteld in ons ziekenhuis. Vaak wordt de diagnose gesteld tijdens een klinische opname. Bij elke snel progressieve dementie moet gedacht worden aan deze diagnose, zeker als er ook andere neurologische symptomen, zoals boven genoemd, aanwezig zijn. Naast de genoemde bevindingen bij aanvullend onderzoek is er vaak een zeer hoog tau aanwezig in de liquor. Er is geen behandeling mogelijk. Het beloop is snel progressief (afhankelijk van het subtype, maanden tot 1-2 jaar). Vaak wordt de huisarts geïnformeerd door de behandelend neuroloog. Meestal wordt de patiënt vanuit het ziekenhuis opgenomen in het verpleeghuis, en is er sprake van palliatieve zorg.

1.11 MILD COGNITIVE IMPAIRMENT

Uit de richtlijn²:

De patiënt voldoet niet aan de dementie criteria, maar:

1. er is bewijs uit screenend of nader neuropsychologisch onderzoek, dat er sprake is van een achteruitgang in één of meer cognitieve domeinen;
2. de patiënt is nog steeds in staat tot zijn algemeen dagelijkse levensverrichtingen (en laat hooguit soms vermindering van zelfstandigheid zien in de meest complexe instrumentele taken van het dagelijks leven, bijvoorbeeld administratie).

MCI of lichte cognitieve stoornissen is net als dementie een syndromaal begrip, dat -vooral afhankelijk van de vraag van de patiënt- als uitgangspunt kan dienen voor onderzoek naar de oorzaak (AD, VaD, DLB, PDD, FTD, alcohol, MSA, PSP, NAH (niet aangeboren hersenletsel), psychiatrisch ziektebeeld zoals schizofrenie, depressie, etc).

Aanvullende informatie: zie ook de introductie van dit hoofdstuk.

Aanbevolen wordt om bij deze patiënten een follow up te doen na 6-12 maanden, daar er een sterk verhoogde kans is op het alsnog ontwikkelen van een dementie. Bovendien is het verstandig om aandacht te hebben voor de mantelzorgbelasting (deze blijkt vaak hoog te zijn, mogelijk ook ten gevolge van de onzekere oorzaak en daarmee gepaard gaande onzekerheid hoe om te gaan met de veranderingen, wat is de prognose, etc). Het inschakelen van een casemanager dementie in deze fase is zeker te overwegen.

2. Medicamenteuze behandeling van dementie

Voor de behandeling in het algemeen wordt verwezen naar de NHG standaard dementie en de CBO richtlijn^{1,2}.

Op dit moment bestaan er in Nederland een aantal medicijnen die geregistreerd zijn voor de behandeling van dementie. Dit zijn de cholinesterase remmers en memantine. De cholinesterase remmers zijn: galantamine capsules (8-16-24 mg), rivastigmine capsules (1,5; 3; 4,5; 6 mg) en pleisters (4,6; 9,5; 13,3 mg/etmaal), en donezepil tabletten (5 en 10 mg). Alle genoemde medicatie is geregistreerd voor de symptomatische behandeling van lichte tot matig ernstige dementie van het Alzheimer-type. Alleen de capsules van de rivastigmine zijn ook geregistreerd voor de symptomatische behandeling van lichte tot matig ernstige PDD. In de begeleidende tekst wordt het volgende toegevoegd: bij patiënten met neuropsychiatrische symptomen met DLB of PDD heeft, indien medicamenteus behandeld wordt, rivastigmine de voorkeur.

Naast de cholinesteraseremmers is er memantine (een NMDA antagonist; 10-20 mg). Deze is geregistreerd voor matig tot ernstige vorm van de ziekte van Alzheimer (MMSE \leq 19).

Cholinesterase-remmers remmen het enzym cholinesterase, waardoor het acetylcholine langer aanwezig en actief blijft in de synaps. Daar er een cholinerg tekort in bij AD, kan dit een gunstig effect hebben op de interneuronale werking en derhalve op het functioneren van de patiënt. Het heeft echter geen invloed op het onderliggende ziekteproces, waarbij de vorming van Amyloid plaques en Tau-tangles de functie en interactie tussen de neuronen verstoort. Het is dus een symptomatische behandeling, waarbij uit studies blijkt dat het effect bescheiden is (zie de CBO richtlijn², p79). Eigen ervaring laat zien dat er een groep patiënten is die soms enkele jaren min of meer stabiel functioneert bij gebruik van cholinesterase remmers. Helaas is er ook een groep die geen enkel effect lijkt te hebben. Het is niet vooraf te bepalen welke persoon gunstig zal reageren. Er zijn bijwerkingen bekend, 1 op de 5 patiënten ervaart deze bijwerkingen: bij de rivastigminepleister betreft dit vooral huidreacties, bij de galantamine capsules betreft dit vooral maag en darm klachten, inclusief eetlustvermindering. De rivastigmine capsules geven in het algemeen nog meer gastro-intestinale bijwerkingen, zodat deze in de praktijk niet veel worden gebruikt. Daarnaast wordt een enkele keer een averechts effect gezien (verergering van de onrust, verwardheid), wat verdwijnt bij staken van het middel. De CBO richtlijn geeft aan dat er een aantal relatieve contra-indicaties zijn: epilepsie; maag-/darmulcera; ernstige asthma of obstructieve longziekte; urinewegobstructie, bijvoorbeeld vanwege prostaathypertrofie; wegrakingen, mogelijk door bradycardie; aanwijzingen voor ondervoeding.

Voor de overige gegevens wordt ook verwezen naar het farmacotherapeutisch kompas.

Ondanks dat er voor de andere vormen van dementie geen medicatie is geregistreerd, wordt met name voor DLB vrijwel altijd cholinesterase remmers voorgeschreven. Bij deze ziekte is het cholinerg tekort cerebraal forser in vergelijking met AD. Bij gebruik van de cholinesterase remmers wordt gezien dat de hallucinaties verminderen, de REM slaap verbetert (minder onrust in de slaap), de wisselingen in attentie en aandacht verbeteren, en de kans op een delirante ontwikkeling verkleind wordt. Ook bij PDD wordt hetzelfde effect gezien. Een remmend effect op het ziektebeloop is niet bekend. Echter, gezien de duidelijke effecten op het welbevinden wordt (door ons) geadviseerd juist bij deze groep wel te behandelen met cholinesterase remmers. In het farmacotherapeutisch kompas wordt gesproken dat alleen

rivastigmine capsules hiervoor geregistreerd zijn. In de praktijk wordt vaak de rivastigmine pleister voorgeschreven, als ook de galantamine capsules.

In de CBO richtlijn wordt onder andere de volgende aanbevelingen gedaan:

- Gebruik geen cholinesteraseremmers voor de symptomatische behandeling van vasculaire dementie, fronto-temporale dementie of ernstige vormen van de ziekte van Alzheimer.
- Bespreek en overweeg het starten van rivastigmine voor de symptomatische behandeling van dementie bij PDD en DLB en gebruik het behandelprotocol (zie stroomdiagram CBO richtlijn).
- Behandel neuropsychiatrische symptomen bij PDD/DLB bij voorkeur met een cholinesteraseremmer.
- Gebruik bij voorkeur rivastigmine in pleistervorm of galantamine in vertraagde afgifte.

Dosering:

De cholinesteraseremmers worden opgebouwd in de tijd:

Galantamine: eerste 4 weken 1 dd 8 mg; tweede 4 weken 1 dd 16 mg; daarna 1 dd 24 mg.

Rivastigmine: eerste 4 weken 1 dd 4,6 mg/etmaal pleister; daarna 1 dd 9,5 mg/etmaal pleister. De pleister dient geplakt te worden op het bovenlichaam, en na een dag verwijderd te worden, de volgende pleister wordt op een andere plek op de huid geplakt. (de 13,3 mg/etmaal pleister wordt niet vaak voorgeschreven omdat meer bijwerkingen lijken op te treden; bij een DLB is dit echter wel een overweging).

Bij elke ophoging dienen bijwerkingen te worden geëvalueerd. Bij stoppen van de medicatie bij voorkeur in de omgekeerde voorkeur afbouwen (in verband met de kans op uitlokken van neuropsychiatrische verschijnselen). Bij het optreden van gastro-intestinale bijwerkingen of huidreacties wordt geadviseerd te stoppen met de medicatie. Ook eetlustverlies en afvallen is een reden om de medicatie te staken

Daar het effect van de cholinesterase remmers bij AD een effect op de lange termijn is, dient op de langere termijn het effect te worden geëvalueerd. Bijvoorbeeld na 1 tot 1,5 jaar. Er is geen gouden standaard hoe dit te doen. De beslissing kan afhangen van de anamnese en hetero-anamnese over het functioneren, en bijvoorbeeld een korte cognitieve test (bv de MMSE). Bij eerdere delirante ontregeling en snelle agitatie zijn wij geneigd, ook als de dementie snel voortschrijdt, de medicatie toch te continueren, omdat in de praktijk meerdere keren is gebleken dat er een verergering van deze symptomen blijken op te treden na staken van de cholinesterase-remmers.

De indicatie voor memantine is beperkt. Het heeft geen remmend effect op het beloop van AD of op het functioneren. Mogelijk heeft het wel een effect op de neuropsychiatrische verschijnselen.

Uit de CBO richtlijn² komen de volgende aanbevelingen:

Overweeg memantine bij patiënten met matig-ernstige tot ernstige dementie bij AD, waarbij het doelsymptoom de functionele status is.

Start eventuele behandeling in het kader van een behandelprotocol (zie stroomdiagram).

Gebruik geen memantine bij lichte tot matige dementie bij AD, voor de behandeling van agitatie bij AD, of bij patiënten met FTD, VaD, DLB en PDD.

3. Aanpak gedragsveranderingen en psychiatrische verschijnselen

Bij vrijwel elke oorzaak van dementie ontstaan veranderingen in het gedrag. Deze kunnen zeer divers zijn, en treden al vaak in de beginfase van de dementie op. Soms worden de verschijnselen veroorzaakt door de cognitieve beperkingen, soms zijn de gedragsveranderingen een onderdeel van het dementieproces. Niet alle veranderingen zijn even problematisch. Daarnaast speelt de vaardigheid in omgang van de partner of mantelzorgers met het gedrag een belangrijke rol in het wel of niet problematisch worden van dit gedrag.

In de CBO² richtlijn staat een uitgebreid hoofdstuk over psychosociale en andere niet-farmacologische interventies. Alleen de positieve interventies worden hier genoemd:

- Adviseer het toepassen van cognitieve stimulatie bij personen met een lichte tot matig ernstige vorm van dementie om het cognitieve functioneren te verbeteren.
- Adviseer lichaamsbeweging, bijvoorbeeld in de vorm van 30 minuten wandelen meerdere malen per week, voor personen met dementie ter verbetering van cognitie, conditie en stemming.
- Adviseer mantelzorgers van personen met dementie deel te nemen aan ondersteunende gespreksgroepen gericht op het bevorderen van de mentale gezondheid.
- Adviseer mantelzorgers het toepassen van cognitieve herstructurering om psychische klachten (depressie, angst en aan de zorg gerelateerde symptomen van stress) te verminderen.
- Adviseer een uit meerdere onderdelen samengestelde interventie ter verbetering van zowel het functioneren van de persoon met dementie als de mantelzorgers. Deze interventie dient aan te sluiten op de individuele behoeften van zowel de persoon met dementie als de mantelzorgers.
- Overweeg om voor mantelzorgers deelname aan een ondersteunende gespreksgroep en cognitieve herstructurering in de gecombineerde interventie op te nemen, bijvoorbeeld beweging en cognitieve stimulatie voor de patiënt en counseling voor de partner.
- Stem het aantal sessies en de lengte van de interventie af op de uitkomsten die de gecombineerde interventie beoogt.
- Overweeg om casemanagement actief te bespreken en aan te bieden bij het opstellen van het individuele zorgplan voor dementie.

Initiatiefverlies is vaak al vroeg aanwezig. Apathie is een verschijnsel dat (wat) later kan optreden. Er moet gekeken worden of er geen andere onderliggende oorzaak een rol speelt, zoals depressie, medicatie of een metabole oorzaak. Over het algemeen is het nodig dat er (met mate) prikkels van buiten de patiënt nodig zijn om hem te stimuleren. Het wordt belangrijk geacht dat de patiënt actief is, zowel fysiek, mentaal als sociaal. De prikkels kunnen door de partner worden gegeven, maar over het algemeen is dit een (te) zware taak die niet continue kan worden verwacht. Het geeft ook rolverwarring, je bent partner of activiteitentherapeut; beide taken uitvoeren is voor zowel patiënt als partner erg verwarrend. Dagbesteding of behandeling in een passende vorm is dan een oplossing.

Agitatie is een verschijnsel dat vroeg kan optreden. Deels kan dit verklaard worden door de confrontatie met bv. het geheugen verlies, wat discussies geeft. Deels komt dit ook doordat er frontale cerebrale veranderingen optreden. De eerste stap in de behandeling is de partner uitleggen waarom de agitatie ontstaat, en dat een discussie niet leidt tot een oplossing, maar tot een escalatie. Wachten op het moment dat hij/zij “accepteert dat hij/zij ziek is”, is zinloos. Het komt ook voor dat de partner over onvoldoende capaciteiten beschikt om te leren hoe om te gaan met specifiek gedrag. De partner moet leren de confrontatie uit de weg te gaan, er als het ware omheen te gaan (mee te bewegen). Hem/haar niet te confronteren met wat er niet goed gaat. Dit is uiteraard erg moeilijk. Verder is een vaste en duidelijke structuur van belang: dagen die op elkaar lijken met dezelfde items (momenten van eten, activiteit, slapen, etc.) zijn van belang. Vakanties in een vreemde, wisselende omgeving, een andere tijdszone, vliegreizen in de nacht, kunnen veel onrust veroorzaken.

Ondanks een juiste aanpak wil de agitatie soms toch lijden tot een zeer moeilijke, explosieve situatie. Behandeling met een lage dosis citalopram (10 of 20 mg) is dan een mogelijkheid. Deze moet minimaal 6 weken worden gebruikt voordat het effect kan worden geëvalueerd. Bij geen effect wordt de medicatie gestopt. Een andere overweging is sertraline. Bij agressie wordt door de CBO richtlijn² geadviseerd te behandelen met haldol (0,5 - 3 mg/dag) of risperidon (0,5 - 2 mg/dag) (maar niet bij PDD of DLB).

Wat wellicht hierop lijkt is frontale ontremming: letterlijk de rem is van het gedrag af. Dit kan lijden tot ontremming in het praten, zowel te veel praten als geen blad voor de mond nemen, mensen aanspreken op straat, geld uitgeven wat niet verantwoord is, seksueel ongewenst gedrag, etc. Met name bij FTD is dit vaak een kernsymptoom, maar ook bij andere oorzaken van dementie kan dit voorkomen. Dit gedrag is niet (makkelijk) te corrigeren. Soms lukt het om bv afspraken te maken over de seksuele omgang. Toegang tot financiële middelen moet soms beperkt worden of zelfs geblokkeerd, het is verstandig dat er iemand anders is die (ook) toegang heeft tot de bankrekening, zodat eventuele onverstandige uitgaven ongedaan gemaakt kunnen worden. Leveren financiën veel problemen op dan is een bewind of curatele te overwegen. Medicamenteuze behandeling met trazadon 1 dd 50-100 mg geeft enige demping van het ontremde gedrag. Daarnaast is er vaak sprake van een verhoogde behoefte aan beweging. Het is verstandig hieraan de ruimte te geven.

Hallucinaties, wanen en achterdocht komen regelmatig voor. “Goedaardige” hallucinaties zijn een kernsymptoom van DLB, maar komen ook bij andere oorzaken van dementie voor. Hallucinaties zijn vaak visueel, maar kunnen ook auditief of tactiel zijn. Eerste stap in de “behandeling” betreft het optimaliseren van de zintuigen: het zicht, het gehoor. Daarnaast is voldoende heldere verlichting in huis belangrijk. Indien medicamenteuze behandeling nodig is, kunnen cholinesteraseremmers als eerste stap geprobeerd worden. Is dat onvoldoende, is behandeling met antipsychotica een optie. De CBO richtlijn² adviseert bij psychose risperidon 0,5 - mg/dag. Haloperidol is gecontra-indiceerd bij DLB, PDD en de ziekte van Parkinson. Dan wordt clozapine (start met 6,25 mg) vaak voorgeschreven. Quetiapine wordt ook voorgeschreven, maar daarvoor is onvoldoende wetenschappelijke bewijslast. Controles van de leukocyten (eerste 18 weken wekelijks) is nodig bij gebruik van clozapine.

Wanen worden op dezelfde manier behandeld, maar zijn vaak lastiger te behandelen. Ze komen vaak samen met hallucinaties voor, maar ontstaan b.v. ook als de patiënt zijn portemonnee kwijt is, die hij zelf ergens heeft neergelegd en niet meer kan terugvinden. De buurvrouw, thuiszorg of dochter wordt dan verdacht van diefstal. Soms ontstaat een heel

waansysteem, bij alleenstaanden speelt dit vaak. Het is van belang om niet de discussie aan te gaan, maar samen een oplossing te zoeken.

Mensen met een vorm van dementie hebben een verhoogd risico op het doormaken van een delier: ook dan is er sprake van hallucinaties en soms wanen, er is dan ook sprake van angst, onrust, motorische onrust en wisselingen in het beeld. Een stil delier gaat juist niet gepaard met onrust en agitatie, maar met een gedaald bewustzijn. Er moet als eerste gezocht worden naar de oorzaak van het delier (een urineweginfectie komt vaak voor, ook zonder koorts), deze moet behandeld worden evenals het delier volgens de geldende normen.

Naast een dementie kan er ook sprake zijn van een depressie. Een depressie dient behandeld te worden volgens de geldende normen, met uitzondering van anti-cholinerge antidepressiva. Hiervoor mag ik u verwijzen naar de bestaande richtlijn.

Enkele aanbevelingen uit de richtlijn depressie, addendum ouderen, 2008, als gekozen wordt voor een medicamenteuze behandeling¹¹:

Als eerste keuze middel raden wij een SSRI aan met dezelfde startdosis als bij jonger volwassenen. Alleen bij hoogbejaarden, ernstige somatische comorbiditeit en bij patiënten met dementie valt een lagere startdosis te overwegen.

Bij ernstige of psychotische depressies, bij in de ggz opgenomen ouderen met een depressie, en bij non-respons op een eerste keuze middel is nortriptyline geïndiceerd, waarbij met een lagere dosering als bij volwassenen wordt gestart maar wel snel wordt opgehoogd. Uit de NHG standaard depressie 2013¹²:

Bij ambulante behandelde patiënten met een depressieve stoornis komen als middelen van eerste keus de TCA's, de SSRI's, SNRI's, mirtazapine en bupropion in aanmerking.

In z'n algemeenheid kan de casemanager en de POH GGZ ondersteunend zijn bij de behandeling van veranderd gedrag. Ook overleg met een van de genoemde neurologen of geriater is een mogelijkheid. Bij onvoldoende effect is overleg en behandeling door een psychiater soms wenselijk en nodig.

4. CBR: het rijbewijs

Een moeilijk punt voor de meeste patiënten betreft het autorijden.

Volgens onze wet en de regels van het CBR mag iemand met een dementie niet meer autorijden, tenzij hij is goedgekeurd door het CBR. Dit geldt bij een lichte vorm van dementie. Dit wordt door het CBR gedefinieerd als een CDR van 0,5 - 1. De CDR is de clinical dementia rating scale. Dit is een schaal waarbij op de volgende items een score wordt gegeven: geheugen, oriëntatie, beoordelen en oplossen van problemen, gemeenschapsactiviteiten, huis en hobby, en persoonlijke verzorging. Als een patiënt daarvoor in aanmerking komt, kan via het gemeentehuis een tussentijdse eigen verklaring gekocht worden (dat kan ook online). Deze moet worden ingevuld, en de behandelaar kan er desgewenst voor kiezen om deze aan te vullen met de relevante informatie. Dan moet in ieder geval ingevuld worden dat er sprake is van een beginnende dementie, en de CDR moet worden vermeld. Het CBR (de medisch adviseur) bepaald op basis van de gegevens of patiënt gekeurd moet worden door een onafhankelijk neuroloog/geriater, gevolgd door een rijtest, of dat er alleen een rijtest wordt afgenomen. Daarna besluit het CBR voor het verlengen van het rijbewijs voor een jaar, soms 2 of 3 jaar. Dit geldt alleen voor groep 1 ("klein rijbewijs"). Voor groep 2 ("groot rijbewijs") is iemand met een dementie niet meer rijgeschikt. Overigens gelden er ook wettelijke regels betreffende vliegbrevetten, vaarbewijzen en jachtvergunningen.

Deze hele procedure kost tijd, inspanning en geld. Het is daarom goed om van te voren in te schatten of de patiënt een kans maakt om het rijbewijs te verlengen. Vaak is informatie van de familie hierin nuttig (durft u nog naast hem/haar in de auto te zitten, moet u helpen opletten, neemt hij/zij nog tijdig een besluit bij een onverwachte gebeurtenis). Ook is een verstoring van het ruimtelijk inzicht vaak een redelijke voorspeller voor het niet meer rijgeschikt zijn.

Als het rijbewijs is verlengd, moet na de gegeven termijn (meestal een jaar) de procedure opnieuw worden doorlopen. Ieder jaar is het verstandig er bij stil te staan of een nieuwe procedure kans van slagen heeft/verantwoord is.

Verdere toelichting is te vinden in de CBO richtlijn², op www.cbr.nl en <http://wetten.overheid.nl/BWBR0011362>, paragraaf 8.6.

5. Wilsbekwaamheid en consequenties

Vaak wordt de vraag gesteld of de patiënt nog wilsbekwaam is. Voor de wet is dit een relatief begrip. Bij het beoordelen betreft het altijd handelingsbekwaamheid betreffende de vraag of kwestie die voorligt. Iemand kan b.v. nog heel goed beslissen of hij antibiotica wil voor een longontsteking, maar een beslissing over een ingewikkelde rugoperatie met lang revalidatietraject is te ingewikkeld om te overzien. Wat wel duidelijk is, is dat de handelingsbekwaamheid in de loop van de tijd zal afnemen, op de meeste gebieden. Het is daarom verstandig wensen te bespreken in de beginfase van de dementie, zodat de patiënt zelf kan nadenken wie zijn belangen zal behartigen als hij dat zelf niet meer kan. Dit geldt zowel voor beslissingen over medische zaken, levenseinde maar ook financiële zaken. Soms is het al goed geregeld, maar niet altijd. Wat gebeurt er als de partner wegvalt en de patiënt niet meer handelingsbekwaam is inzake de verkoop van het huis? Wat gebeurt er als de patiënt geld overmaakt, maar een fout bedrag intoetst (met te veel 00-en)? Het is verstandig deze zaken tijdig te regelen en bij de notaris en huisarts vast te leggen. Soms is het nodig om een bewindvoerder, mentor of curator aan te stellen. Mochten er specifieke wensen zijn rond wel/niet behandelen en levenseinde, is het verstandig dit ook regelmatig te bevestigen/bespreken.

In de CBO richtlijn² staat een toelichting en aanbevelingen hoe om te gaan met wilsbekwaamheid en wensen rond het levenseinde.

6. Palliatieve zorg

Er is een discussie gaande over palliatieve zorg bij dementie. Afhankelijk van de invalshoek wordt gesproken over palliatieve zorg vanaf het vaststellen van de dementie (wat in feite altijd een ziekte is die niet te genezen is en tot de dood zal leiden), of pas in de laatste fase van de dementie, waarbij de patiënt bedlegerig is en voedsel niet meer tot zich neemt, tot ergens daar tussen in. Zonder deze semantische discussie te willen aangaan, is het bij elke fase van dementie verstandig na te gaan wat zinvolle zorg is, welke behandelingen wel en welke niet gedaan moeten worden. Dit is afhankelijk van de persoon zelf, de familie, de fase van dementie, en de “opbrengst” van de ingreep/behandeling. Over het algemeen zijn kleine ingrepen die de zintuigen verbeteren (b.v. een staaroperatie) aan te bevelen. Ook ingrepen waarbij een pijnreductie wordt behaald zijn zeker te overwegen. Echter, ingrepen waarbij een ingewikkelde revalidatie of chemotherapie nodig zijn, zijn niet altijd een verbetering van de kwaliteit van leven. In feite is de kwaliteit van leven het uitgangspunt (zoals bij een ieder), waarbij de levensverwachting en de delierkans in ogenschouw genomen moeten worden.

Daarnaast is de palliatieve zorg in de laatste fase bij dementie niet anders dan bij ander patiënten. Er is mogelijkheid tot palliatieve sedatie. Bij euthanasie wordt volgens de geldende richtlijn gehandeld.

7. Controles en follow up

Er wordt geadviseerd minimaal 2 maal per jaar contact te hebben met de patiënt en mantelzorg. Dit om te evalueren hoe het beloop is, of er gedragsproblemen ontstaan, of de mantelzorgbelasting niet te hoog is en het medicatiebeleid kan worden geëvalueerd. Over het algemeen is de frequentie van contacten met de casemanager dementie hoger, eens in de 6 tot 12 weken. De meeste huisartspraktijken hebben een vaste casemanager. Er wordt geadviseerd op regelmatige basis overleg te hebben met de casemanager. De vorm waarin dit gebeurt zal per praktijk verschillen, evenals de andere betrokken professionals, zoals de wijkverpleegkundige, of de specialist ouderengeneeskunde, de POH GGZ.

Afkortingen

AD:	ziekte van Alzheimer
CBS:	corticobasaal syndroom
CJD:	ziekte van Creutzfeldt Jakob
DLB:	Lewy Body Dementie
FTD:	frontotemporale dementia
FTD-ALS:	frontotemporale dementia met amyotrofische lateral sclerose
FTLD:	fronto temporale lob (kwab) degeneratie
MCI:	mild cognitive impairment
PCA;	posterior cortical atrophy
PDD:	dementie bij de ziekte van Parkinson
PPA:	primair progressieve afasie
PSP:	progressieve supranucleaire parese
VaD:	vasculaire dementie
VCI:	vascular cognitive impairment

Literatuurverwijzingen

- 1: <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-dementie#idp42306720>
- 2: <https://www.nvvp.net/stream/richtlijn-diagnostiek-en-behandeling-van-dementie-2014>
- 3: *The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease.* [McKhann GM](#), [Knopman DS](#), [Chertkow H](#), [Hyman BT](#), [Jack CR Jr](#), [Kawas CH](#), [Klunk WE](#), [Koroshetz WJ](#), [Manly JJ](#), [Mayeux R](#), [Mohs RC](#), [Morris JC](#), [Rossor MN](#), [Scheltens P](#), [Carrillo MC](#), [Thies B](#), [Weintraub S](#), [Phelps CH](#). *Alzheimers Dement.* 2011 May;7(3):263-9. doi: 10.1016/j.jalz.2011.03.005. Epub 2011 Apr 21.
- 4: Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Fourth consensus report of the DLB Consortium. McKeith et al. *Neurology* 2017;89:1-13.
- 5: Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. Emre M1, Aarsland D, Brown R, Burn DJ, Duyckaerts C, Mizuno Y, Broe GA, Cummings J, Dickson DW, Gauthier S, Goldman J, Goetz C, Korczyn A, Lees A, Levy R, Litvan I, McKeith I, Olanow W, Poewe W, Quinn N, Sampaio C, Tolosa E, Dubois B. *Mov Disord.* 2007 Sep 15;22(12):1689-707.
- 6: Frontotemporal dementias. E. Finger. *Continuum (Minneap Minn)* 2016;22(2):464-489.
- 7: Classification of primary progressive aphasia and its variants. Gorno-Tempini ML1, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, Ogar JM, Rohrer JD, Black S, Boeve BF, Manes F, Dronkers NF, Vandenberghe R, Rascovsky K, Patterson K, Miller BL, Knopman DS, Hodges JR, Mesulam MM, Grossman M. *Neurology.* 2011 Mar 15;76(11):1006-14. doi: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6. Epub 2011 Feb 16.
- 8: <https://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten/ftd>
- 9: Alcohol-Related Dementia and Neurocognitive Impairment: A Review Study. Sachdeva et al. *Int J High Risk Behav Addict.* 2016 September; 5(3):e27976.
- 10: https://www.gezondheidsraad.nl/sites/default/files/201524_richtlijnen_goede_voeding_2015.pdf
- 11: ADDENDUM OUDEREN BIJ DE MDR DEPRESSIE 2008, (trimbos): <https://assets-sites.trimbos.nl/docs/5b0fb451-b00b-4d77-9878-e04b3698da48.pdf>
- 12: MULTIDISCIPLINAIRE RICHTLIJN DEPRESSIE (3E REVISIE, 2013 (trimbos): <https://assets-sites.trimbos.nl/docs/8af6d324-8514-40a6-b943-34d1b434b33a.pdf>

Extra informatie:

www.vilans.nl/docs/vilans/publicaties/Zorgstandaard

Albert MS, Dekosky ST, Dickson D, et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia* 2011;7:270-279.