

FRONTOTEMPORALIS DEMENTIA

Dr. Aschermann Zsuzsa

Első eseteírások: ARNOLD PICK

1892 – progresszív afázia

1904 – frontotemporalis dementia

- Elnevezések:

- Pick betegség

=

- Frontális lebeny demencia

=

- Frontotemporalis degeneráció

Taupathia

- Pathológia: frontalis és temporalis lebeny, basalis ggl., amygdala, substantia nigra atrophia
- Szövettan: idegsejtpusztulás, gliosis, argyrophil cytoplasma zárványok (64, 69 kD tau variáns)

- demenciák 3-10%-a
- 50%-ban familiaritás
- 45-65 év közti kezdet
- 8-15 év túlélés

Tünetek:

- szociális viselkedés megváltozása, személyiségváltozás
 1. gátlástalanság, hyperaktivitás
 2. apathia, indítékszegénység
- sztereotíp, rituális viselkedés
- oralis tendencia
- afázia
 - echolalia, perseveráció → mutismus

- Frontotemporalis demencia
- Primer progresszív afázia
- Corticobasalis degeneráció
(extrapyramidalis tünetek)
- FTD + motoneuron károsodás

**PICK
complex**

Genetika

- familiaritás 50%
- AD
- 17 kromoszóma q21-22 locus
microtubulus asszociált protein tau gén
- több mint 50 család, 20 mutáció
- azonos genotípus → különböző fenotípus
(FTD, CBD, PSP)

Bővebb információ

1. Frontotemporalis demencia – 1. rész

Történet, prevencia, klinikai előfordulás

Galariotis Vasilis, Bódi Nikoletta, Janka Zoltán, Kálmán János

Ideggyógyászati Szemle 58. évfolyam 5-6. szám 2005.