

Monique Stavenuiter
Mariam Badou
Marije Voorwinden

Samenvatting

Zeldzamere vormen van dementie: wat zeggen zorgprofessionals?

Zorgprofessionals over ondersteuning van patiënten met PCA/PPA/FTD/DLB en hun mantelzorgers

Samenvatting

Zeldzamere vormen van dementie: wat zeggen zorgprofessionals?

Zorgprofessionals over ondersteuning van patiënten met PCA/PPA/FTD/DLB en hun mantelzorgers

Auteurs

Monique Stavenuiter

Mariam Badou

Marije Voorwinden

Utrecht, november 2021

Wanneer het over dementie gaat, denken de meeste mensen aan de ziekte van Alzheimer, de meest voorkomende oorzaak van dementie. Hierbij hebben patiënten vooral problemen met geheugen en oriëntatie. Veel mensen, waaronder ook zorgprofessionals, weten niet dat dementie ook andere oorzaken kan hebben en tot uiting kan komen in andere symptomen. In deze samenvatting delen we ervaringen, tips en behoeften van zorgprofessionals rondom vier zeldzamere vormen van dementie.

De zeldzamere vormen

Bij de zeldzamere vormen van dementie ervaren mensen, zeker aan het begin, andere symptomen dan problemen met geheugen en oriëntatie. Zo kunnen patiënten met Posterieure Corticale Atrofie (PCA) problemen hebben met waarnemen, en ervaren patiënten met Primair Progressieve Atrofie (PPA) problemen met taal en spraak. Dementie kan ook worden veroorzaakt door Frontotemporale dementie (FTD), een vorm van dementie waarbij gedragsverandering en veranderingen in persoonlijkheid en gedrag centraal staan. Een vierde zeldzame vorm is dementie met Lewy Bodies (DLB). DLB kenmerkt zich door verschillende symptomen, zoals parkinsonisme, hallucinaties en per dag wisselend functioneren (zie onderstaand kader voor nadere uitleg over de vier varianten).

Zoektocht naar informatie

Doordat de vier genoemde varianten (PCA, PPA, FTD en DLB) minder vaak voorkomen, is er minder informatie over te vinden. Ook zorgprofessionals (zoals huisartsen en casemanagers) en vrijwilligers hebben vaak weinig kennis van en ervaring met deze zeldzamere vormen van dementie. Dat kan lastig zijn voor patiënten en mantelzorgers, omdat hun behoeften verschillen van patiënten die bijvoorbeeld aan Alzheimer lijden.

Het onderzoek

Het Verwey-Jonker Instituut deed in opdracht van ZonMw samen met de Alzheimercentra van Amsterdam UMC, Erasmus MC Rotterdam, ervaringsdeskundigen en zorgorganisaties onderzoek naar de behoefte aan informatie en ondersteuning van mensen met PCA, PPA, FTD of DLB. Daarvoor hebben we met patiënten, mantelzorgers en zorgverleners gesproken. De uitkomsten hebben we gepubliceerd in een onderzoeksrapport en een supportgids ter inspiratie en ondersteuning voor patiënten en mantelzorgers. In deze samenvatting over het perspectief van de zorgprofessional richten we ons op professionals die te maken hebben met patiënten en mantelzorgers met deze zeldzamere vormen van dementie.



De vier zeldzamere vormen van dementie

Posterieure Corticale Atrofie (PCA)

PCA staat voor Posterieure Corticale Atrofie. Letterlijk betekent dit het afsterven (atrofie) van cellen van de hersenschors (cortex) in het achterste deel (posterieur) van de hersenen. Bij mensen met PCA raken het geheugen en het taalvermogen in het begin nog niet aangetast. De eerste en belangrijkste symptomen bij PCA zijn vaak complexe problemen met waarnemen. Dit maakt dat patiënten meestal eerst bij een opticien of oogarts terechtkomen. Patiënten met PCA hebben moeite met het verwerken van visuele informatie. Hierdoor kunnen zij bijvoorbeeld bepaalde voorwerpen niet goed herkennen of 'het totale plaatje' niet zien. Wanneer de ziekte zich verder ontwikkelt, kunnen ook het geheugen en het taalvermogen worden aangetast. PCA komt weinig voor. In Nederland krijgen ieder jaar 10 tot 15 nieuwe patiënten de diagnose. Patiënten die de diagnose krijgen, zijn meestal 50 tot 65 jaar oud.

Primair Progressieve Afasie (PPA)

Bij Primair Progressieve Afasie (PPA) sterven zenuwcellen in en rondom het taalcentrum in (meestal) de linker slaapkwab af. Er ontstaan geleidelijk spraak- en/of taalproblemen, die (langzaam) toenemen. Mensen met PPA krijgen moeite om zich in taal uit te drukken (spreken, schrijven) en taal te begrijpen (gesproken taal, lezen). In het begin zijn er nog geen problemen met het geheugen en ook dagelijkse activiteiten gaan vaak nog lange tijd goed. Activiteiten waarbij taal een rol speelt, zoals telefoneren, op visite gaan, e-mails schrijven en dergelijke, gaan wel vaak moeizamer. Er zijn drie varianten van PPA: de niet-vloeiende variant, de semantische variant en de logopene variant. Bij elke variant wordt een ander gedeelte

van het taalgebied in de hersenen aangetast. Daardoor staan bij elke variant andere symptomen op de voorgrond. PPA komt vooral voor bij mensen tussen de 40 en 70 jaar.

Frontotemporale dementie (FTD)

Bij Frontotemporale dementie (afgekort FTD) staan persoonlijkheids- en gedragsverandering op de voorgrond. FTD begint meestal sluipend; heel geleidelijk gaat een persoon zich anders gedragen dan vroeger. Er kan sprake zijn van apathie, waarbij iemand minder initiatief neemt, minder behoefte heeft aan sociaal contact en minder emoties toont. Er kan ook ontremming zijn: iemand kan bijvoorbeeld koopwoede ontwikkelen, veel gaan snoepen en ongepaste opmerkingen maken tegen vreemden. In de loop van de tijd kunnen er ook problemen ontstaan met het op woorden komen en wordt men vaak stiller en kortaf. Een van de hoofdkenmerken van FTD is dat patiënten geen ziekte-inzicht hebben. De ziekte treft vooral mensen tussen de 40 en 70 jaar.

Dementie met Lewy Bodies (DLB)

Na de ziekte van Alzheimer is de meest voorkomende vorm van dementie op oudere leeftijd de dementie met Lewy lichaampjes (in het Engels: bodies) (DLB). DLB begint heel geleidelijk. DLB is aan de ziekte van Parkinson gerelateerd, en kan dus ook verschijnselen van de ziekte van Parkinson geven. DLB is een diffuse aandoening, dat wil zeggen dat meerdere gebieden van de hersenen meedoen. Kenmerkende symptomen zijn onder andere hallucinatie en per dag wisselend functioneren. Het geheugen blijft relatief intact, maar in de uitvoerende functies kunnen verschillende storingen voorkomen. Daardoor hebben mensen bijvoorbeeld moeite met snel reageren, plannen en initiatief nemen. DLB begint meestal tussen het 50ste en 80ste levensjaar.

Behoefte aan meer kennis over de ziektebeelden

Zorgprofessionals - zowel casemanagers dementie als praktijkprofessionals in den brede - hebben behoefte aan meer kennis over de vier zeldzamere vormen van dementie. Het gaat daarbij in de eerste plaats om de inhoudelijke kant van de ziektebeelden: wat houden de ziektebeelden in, hoe kunnen deze ziektebeelden sneller worden herkend en wat zijn de verschillen met bijvoorbeeld een vaker voorkomende vorm van dementie, zoals Alzheimer? In de tweede plaats willen zorgprofessionals weten wanneer ze welke soort informatie moeten geven aan patiënten en mantelzorgers. Het gaat daarbij zowel om de timing van informatie (niet te snel informatie geven over bijvoorbeeld de laatste fase van de ziekte) en de dosering (stapsgewijs informatie verschaffen).

"Idealiter zou er meer informatie en kennis moeten zijn bij verplegend personeel, zorgbegeleiders. Veel casemanagers weten niet wat de ziektes inhouden. Dat leer je niet in een scholing of een cursus. Deze varianten komen niet aan bod. Ook daar zou je meer op in moeten spelen."

Luisterend oor zijn

Zorgprofessionals willen weten hoe ze goed om kunnen gaan met de patiënt met een zeldzamere vorm van dementie en de betrokken naasten. Ze willen een luisterend oor bieden en aandacht geven bij de verwerking van het besef dat iemand een progressieve ziekte heeft. Bij de zeldzamere vormen van dementie speelt dit op specifieke manieren. Bijvoorbeeld omdat het voor de omgeving van patiënten vaak nog heel lang moeilijk te begrijpen is dat de ziekte progressief is (patiënten

"Op het moment dat iemand niet accepteert dat hij/zij ziek is, dan komt de informatie niet binnen, omdat hij/zij nog aan het verwerken is dat hij /zij ziek is."

hebben nog geen geheugenproblemen), of omdat het beperkte ziekte-inzicht van FTD- patiënten het lastiger maakt hen ondersteuning te bieden.

Centrale rol van de casemanager dementie

In het benodigde ondersteuningsnetwerk voor deze patiënten- en mantelzorgergroep zien de zorgprofessionals een centrale rol weggelegd voor de casemanager. Veel casemanagers hebben echter een klein aantal van deze patiënten in hun caseload. Lang niet alle casemanagers weten daarom welke ondersteuning, supportgroepen of dagbesteding er in hun regio voor de verschillende vormen van dementie zijn (als die er al zijn). Er zit een gat tussen de behoeften van patiënten met zeldzamere vormen van dementie en de aanwezige ondersteuning en voorzieningen. Het is belangrijk dat de casemanagers zich in hun regio blijven informeren over de ondersteuningsmogelijkheden voor deze patiënten en hun mantelzorgers.

Ondersteuningsbehoeften zijn anders bij zeldzamere vormen

De zorgprofessionals zien dat alle varianten moeilijkheden met zich meebrengen, maar bij elke variant weer op een andere manier.

"Door de hallucinaties is DLB een lastige ziekte om mee om te gaan. PPA en PCA worden lang niet altijd erkend door de omgeving. Dat maakt het voor partners moeilijker."

"Mensen met PCA blijven bijvoorbeeld nog lang cognitief heel goed. Als ze slechter worden, krijgen ze pas behoefte aan zorg aan huis (dus in de regio)."

"De gedragsproblemen bij FTD worden niet gesignaleerd. Mensen worden beoordeeld op basis van de ernst van hun geheugenstoornis. Er is weinig aandacht voor gedragsproblemen en er is weinig coaching van de partner en hoe ze hiermee om moeten gaan. Of ze krijgen het advies om naar het Alzheimercafé te gaan, maar dat past ook niet."

Ondersteuning is maatwerk

De ondersteuningsbehoeften zijn niet alleen anders bij de zeldzamere vormen, ook binnen de ziektebeelden zijn de verschillen groot. Aandachtspunten zijn daarom: je goed kunnen verplaatsen in de persoon, goed doordenken wat dat betekent voor de ondersteuning, creatief omgaan met het bestaande aanbod en zo nodig andere vormen van ondersteuning zoeken. De ondersteuning aan mensen met zeldzamere vormen van dementie blijft echt een individueel proces. Zorgprofessionals moeten vooral maatwerk leveren. Patiënten die gediagnosticeerd zijn met één van de zeldzamere vormen voelen zich bijvoorbeeld niet thuis bij dagbesteding voor mensen met Alzheimer. Passende dagbesteding moet aansluiten bij het profiel van de patiënt.

"Er is van alles ontwikkeld. Als je ideeën hebt als casemanager, ga buiten je eigen zorgorganisatie kijken- wat zijn er voor welzijnsorganisaties?"

"Bij oudere mensen met dementie heb je te maken met thuiszorg, meer verzorgtechnische handelingen. Hier (met jongere patiënten) zit je met mensen die soms nog midden in het arbeidsproces zitten. Op alle leefdomeinen is een andere benadering nodig. Ook voor de mantelzorger is veel begeleiding nodig."

Een breder ondersteuningsnetwerk is nodig

Zorgprofessionals geven aan dat er een breder ondersteuningsnetwerk nodig is om mensen met één van de zeldzamere vormen van dementie te ondersteunen en te begeleiden. Het gaat niet alleen om het betrekken van meer partijen (zowel formeel als informeel), maar ook om een nieuwe vorm van dagbesteding. De casemanager is de centrale schakel tussen de patiënt en mantelzorgers en de verschillende ondersteuningspartijen. Het vergroten en versterken van het netwerk van de patiënt en de mantelzorg betekent voor het informele netwerk het inschakelen van een bredere groep mensen naast de centrale mantelzorger, zoals (volwassen) kinderen, vrienden en burens. Ook in het formele netwerk

kan buiten de standaard dagbesteding gezocht worden naar nieuwe vormen van ondersteuning. Een relatief onbekende partij zijn werkgevers. We zijn een voorbeeld tegengekomen van een patiënt die op basis van dagbesteding kon blijven werken bij de oude werkgever en zich daardoor nog nuttig voelde voor de maatschappij.

"Ik heb een klant die met pensioen is gegaan, maar waarbij zijn werkgever gezegd heeft: je mag blijven komen. Voor hem is dat een stukje dagbesteding. Daarin is die man enorm gegroeid. Ik doe er nog toe, en ik ben nog zinvol. Dit is erg ontlastend voor de thuissituatie. Chapeau voor de werkgever die dit doet."

Behoeft aan scholing en kennisdeling

Zorgprofessionals - en casemanagers in het bijzonder – hebben veel behoefte aan scholing en aan kennisdeling over de zeldzamere vormen van dementie. Investeren in scholing en kennisdeling van casemanagers is van groot belang, juist omdat zij de spil zijn in het netwerk van de patiënt. Aan de kennisbehoefte kan op verschillende manieren tegemoet worden gekomen. In de eerste plaats kunnen casemanagers die al veel weten van de zeldzamere vormen hun collega's hierover informeren. Dit kan binnen zorgorganisaties in de vorm van interne trainingen, casusbesprekingen, intervisie en train-de-trainer sessies. Ook externe scholing kan hierin voorzien, waarbij een belangrijke rol is weggelegd voor de Alzheimercentra die onderwijs of trainingen geven aan casema-

"Wij organiseren een keer in de twee jaar een symposium specifiek voor mensen met DLB, hun mantelzorgers en eerstelijnszorg. Ook met het idee dat mensen zoveel vragen hebben, dat er een hele dag specifiek aandacht is voor dementie. Dat werd de vorige keer heel erg als prettig ervaren, dat het eindelijk iets specifiek voor DLB was."

nagers en aan instellingen die casemanagers in dienst hebben. Het organiseren van symposia of informatiesessies over de zeldzamere vormen is een andere mogelijkheid.

Tips van zorgprofessionals over andere vormen van kennisdelen

- ✓ Sparren met collega's: "Ik ga wel vaak in gesprek met de betrokken verpleegkundige specialist, maar het zou wel fijn zijn om te weten welke professionals je verder kan benaderen."
- ✓ Intervisie: "De ondersteuning kan verbeteren door interne intervisie en door het goed begeleiden van nieuwe collega's die nog niet zo'n jarenlange ervaring hebben."
- ✓ Whatsapp: "De casemanagers wisselen informatie mondeling uit of via de beschermde WhatsApp. Ze geven elkaar tips: bijvoorbeeld hoe hou je iemand ontspannen, wat kan je dan doen."
- ✓ Een rol voor casemanagers met veel kennis en ervaring met FTD, PPA, PCA en DLB: zij kunnen veel informatie geven aan collegae casemanagers en andere zorgprofessionals.

Meer lezen over het onderzoek

Onderzoeksrapport:

Badou, M., Voorwinden, M. & Stavenuiter, M. (2021). *Diagnose FTD, DLB, PCA of PPA en dan?* Utrecht: Verwey-Jonker Instituut. [link](#)

Supportgids:

Badou, M., Voorwinden, M. & Stavenuiter, M. (2021). *Supportgids zeldzamere vormen van dementie DLB, FTD, PCA & PPA voor patiënten en mantelzorgers.* Utrecht: Verwey-Jonker Instituut. [link](#)

Seminar over zeldzamere vormen van dementie:

[Link naar het seminar](#)

<https://www.youtube.com/watch?v=ViVVwbFOcxk>

[Link naar de ppt](#)

Nuttige websites

www.alzheimercentrum.nl

www.alzheimercentrum.nl/professionals/verwijzen/

www.erasmusmc.nl/nl-nl/patientenzorg/centra/alzheimercentrum

www.alzheimer-nederland.nl

www.dementie.nl/

www.alz.org

COLOFON

Opdrachtgever	ZonMw
Auteurs	M. Badou, MSc T. Voorwinden, MSc Dr. M.M.J. Stavenuiter
Redactie	Tekstbureau Hilde Bakker
Illustratie omslag	Suggestie & Illusie
Uitgave	Verwey-Jonker Instituut Kromme Nieuwegracht 6 3512 HG Utrecht T (030) 230 07 99 E secr@verwey-jonker.nl I www.verwey-jonker.nl

De publicatie kan gedownload worden via onze website:
<http://www.verwey-jonker.nl>

ISBN 978-94-6409-132-8

© Verwey-Jonker Instituut, Utrecht, november 2021.

Het auteursrecht van deze publicatie berust bij het Verwey-Jonker Instituut. Gedeeltelijke overname van teksten is toegestaan, mits daarbij de bron wordt vermeld.

The copyright of this publication rests with the Verwey-Jonker Institute. Partial reproduction of the text is allowed, on condition that the source is mentioned.