NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Forekomst og arvelighed af frontotemporal demens

Incidensraten for frontotemporal demens er omkring 4 tilfælde pr. 100.000 personår i alderen 40-69 år og er stigende med alderen. Prævalensen kan estimeres til ca. 15 tilfælde pr. 100.000 personer.

Frontotemporal demens kan debutere allerede fra omkring 40-årsalderen, og op imod 12 % af alle tilfælde debuterer før 50-årsalderen, hvilket er væsentligt tidligere end for andre demenssygdomme. I Danmark stilles diagnosen frontotemporal demens ca. 150 gange årligt ved demensudredningsenheder, hvilket gør sygdomsgruppen til den fjerde eller femte hyppigste årsag til demens.

Der er ingen kendte risikofaktorer for frontotemporal demens ud over arvelighed.

Alle typer af frontotemporal demens er fremadskridende og ender med svær demens. Der kan være forløb fra få år til op imod 12-15 år.

Arvelighed

De fleste tilfælde af frontotemporal demens (omkring 60 %) forekommer sporadisk, det vil sige uden kendt årsag. Op mod 40 % af tilfældene er forbundet med autosomal dominant arvegang. Det betyder, at sygdommen ikke er bundet til kønskromosomerne, men nedarves gennem både mænd og kvinder og rammer begge køn ligeligt.

Børn af en person, som bærer en sygdomsgivende mutation, har 50 % risiko for at arve sygdommen og 50 % chance for ikke at arve den. Arvelig forekomst er hyppigst hos patienter med adfærdsvarianten af frontotemporal demens, hvorimod semantisk demens næsten aldrig er arvelig.

> I Danmark regner man med, at der er ca. 25 familier med arvelige former for frontotemporal demens.

Mutationer

Hos nogle familier med arvelig frontotemporal demens kender man de specifikke mutationer, der er årsag til sygdommen. Der er indtil videre (i 2016) identificeret otte gener, hvori mutationer kan knyttes til udvikling af frontotemporal demens.

Den hyppigste mutation er i C9orf72-genet, der koder for et protein af samme navn. Mutation i C9orf72 er samtidig den hyppigste årsag til familiære tilfælde af amyotrofisk lateral sklerose (ALS).

Familiære tilfælde af frontotemporal demens skyldes ofte mutationer i gener, der koder for progranulin (GRN) eller tau (*microtubule associated protein tau*; MAPT). Begge gener ligger på kromosom 17. Fænotypen ved mutationer i MAPT- og PRGN-generne varierer og spænder fra klassisk frontotemporal demens til en mere Alzheimerlignende fænotype.

En sjælden familiær form af frontotemporal demens (FTD-3), der kun er fundet i en stor dansk familie, skyldes mutation i CHMP2B-genet på kromosom 3, der koder for et protein af samme navn (*charged multivesicular body protein 2B*). Der er formentlig flere, endnu ikke identificerede, sygdomsgener.

NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

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

PubMed

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

Månedsskrift for Almen Praksis

Coyle-Gilchrist IT, Dick KM, Patterson K, Vazquez Rodriquez P, Wehmann E, Wilcox A, et al. Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. Neurology. 2016;86(18):1736-43

PubMed

Senest opdateret: 13. august 2020