



Erasmus MC expertisecentrum voor frontotemporale dementie

Zorgpad Primaire progressieve afasie

Primary progressive aphasia orpha-code 95432

Versie	1
Datum	24 maart 2026
Auteurs	K.Y. Klijnsma; H. Seelaar
Datum revisie	13 mei 2026

Inhoudsopgave

1. Inleiding en achtergrond	3
2. Visuele weergave van het zorgpad	4
3. Eerste symptomen en verwijzing	4
4. Diagnose en poliklinische controles	5
5. Behandeling.....	7
6. Follow up	8
7. Samenwerking in multidisciplinair team en overleggen	9
8. Samenwerking regionaal, landelijk en in Europa	11
9. Transitiezorg.....	12
10. Bereikbaarheid	13
11. Relevante richtlijnen en protocollen.....	13

1. Inleiding en achtergrond

Primaire progressieve afasie (PPA; Orphacode 95432) betreft een groep neurodegeneratieve aandoeningen die primair worden gekenmerkt door een geleidelijk progressieve achteruitgang van taalfuncties, als gevolg van degeneratie van frontale, temporale en/of perisylvische hersengebieden in de dominante hemisfeer. De ziekte manifesteert zich veelal op relatief jonge leeftijd (40–70 jaar) en kent een variabel klinisch beloop, waarbij taalstoornissen gedurende de eerste ziektefase op de voorgrond staan. Door de heterogeniteit in presentatie en onderliggende etiologie vereist PPA een gespecialiseerde en multidisciplinaire benadering.

Binnen Orphacode 95432 worden de klinische subtypen semantische variant primaire progressieve afasie (svPPA), niet-vloeiende/agrammatische variant primaire progressieve afasie (nfvPPA; voorheen progressieve niet-vloeiende afasie, PNFA) en logopenische variant primaire progressieve afasie (lvPPA) onderscheiden. Deze subtypen verschillen in klinische presentatie, anatomisch patroon van neurodegeneratie en onderliggende neuropathologie.

De semantische en niet-vloeiende varianten vallen doorgaans binnen het spectrum van frontotemporale lobaire degeneratie (FTLD), vaak geassocieerd met onderliggende tau- of TDP-43-pathologie. De logopenische variant is daarentegen frequent geassocieerd met de ziekte van Alzheimer-pathologie. Daarnaast kan bij een deel van de patiënten sprake zijn van een erfelijke vorm van frontotemporale degeneratie, geassocieerd met mutaties in onder andere C9orf72, GRN en MAPT. Deze etiologische heterogeniteit heeft implicaties voor diagnostiek, prognostiek, genetische counseling en begeleiding van patiënten en hun naasten.

Naast de onder Orphacode 95432 vallende subtypen wordt binnen het Erasmus MC expertisecentrum separaat herbeoordeling aangevraagd voor FTD Orphacode 282 en FTD in combinatie met motorneuronziekte (FTD-MND) Orphacode 275872, gezien de specifieke klinische kenmerken, het beloop en de benodigde expertise voor deze patiëntgroepen.

Het zorgpad van het Erasmus MC expertisecentrum voor primaire progressieve afasie is ingericht om deze heterogene patiëntengroep op gestructureerde en evidence-based wijze te diagnosticeren, behandelen en begeleiden. Waar relevant wordt multidisciplinair samengewerkt met andere expertisecentra en gespecialiseerde disciplines, waaronder logopedie, klinische genetica, neuropsychologie en cognitieve neurologie.

De scope van dit zorgpad omvat alle patiënten met een verdenking op of diagnose van primaire progressieve afasie vallend onder Orphacode 95432, inclusief de semantische variant, niet-vloeiende/agrammatische variant en logopenische variant. Hoewel de kernstructuur van het zorgpad voor deze subtypen grotendeels overeenkomt, bestaan subtype-specifieke accenten, bijvoorbeeld in de nadruk op taaldiagnostiek, differentiatie tussen FTLD- en Alzheimer-pathologie en begeleiding bij communicatieproblemen. Voor erfelijke vormen omvat het zorgpad aanvullende stappen, waaronder genetische counseling en familieonderzoek.

Dit zorgpad biedt een geïntegreerd en multidisciplinair kader voor hoogcomplexen, patiëntgerichte zorg, met expliciete aandacht voor diagnostische precisie, communicatieondersteuning, begeleiding van naasten en aansluiting bij (inter)nationale richtlijnen en expertisenetwerken.

2. Visuele weergave van het zorgpad

Zie metropmap in bijlage 2

3. Eerste symptomen en verwijzing

Patiënten worden verwezen naar het zorgpad van het Erasmus MC expertisecentrum voor primaire progressieve afasie via de huisarts of, in het kader van een second opinion, via een medisch specialist. Voor verwijzingen vanuit de eerste lijn geldt dat patiënten afkomstig dienen te zijn uit het adherentiegebied van het Erasmus MC; patiënten van buiten deze regio worden in principe uitsluitend gezien voor een second opinion.

De reden voor verwijzing wordt gekenmerkt door een spectrum aan progressieve taalstoornissen, passend bij het klinische beeld van primaire progressieve afasie (PPA). Patiënten presenteren zich veelal met woordvindproblemen, moeite met benoemen, verminderde spraakvloeiendheid, grammaticale fouten, verminderde taalbegrip of problemen met herhalen van zinnen en woorden. In de vroege ziektefase zijn geheugen en algemeen cognitief functioneren vaak relatief behouden, waardoor de presentatie aanvankelijk regelmatig wordt geduid als stressgerelateerd, psychiatrisch of passend bij een functionele communicatiestoornis.

Binnen de subtypen vallend onder Orphacode 95432 betreft dit onder andere verlies van woordbetekenis en semantische kennis bij de semantische variant (svPPA), inspannende niet-vloeiende spraak en agrammatisme bij de niet-vloeiende/agrammatische variant (nfvPPA/PNFA), en woordvindstoornissen en gestoorde repetitie bij de logopenische variant (lvPPA). Naarmate de ziekte vordert kunnen ook bredere cognitieve, gedragsmatige of functionele beperkingen ontstaan. De vaak subtiele en atypische presentatie in vroege stadia maakt diagnostiek in de eerste en tweede lijn complex en vormt aanleiding voor verwijzing naar een tertiair expertisecentrum.

De triage binnen het PPA-expertisecentrum is gericht op het selecteren van patiënten met een verdenking op PPA of aanverwante neurodegeneratieve aandoeningen, met name bij diagnostische onzekerheid, jonge aanvangsleeftijd, atypisch beloop of een mogelijke erfelijke component. De triage vindt plaats binnen maximaal 7 werkdagen na ontvangst van de verwijzing. Op basis van de verwijsinformatie wordt beoordeeld of de klinische presentatie past binnen het PPA-spectrum en of beoordeling binnen het expertisecentrum geïndiceerd is. Specifieke aandacht gaat uit naar differentiatie tussen de verschillende PPA-varianten, overlap met andere neurodegeneratieve aandoeningen en aanwijzingen voor onderliggende FTLD- of Alzheimer-pathologie. Op basis van de beschikbare klinische informatie, zo nodig aangevuld met aanvullende gegevens, wordt bepaald of en op welke wijze verdere diagnostiek binnen het expertisecentrum wordt ingezet.

4. Diagnose en poliklinische controles

Het diagnostisch traject binnen het Erasmus MC expertisecentrum voor primaire progressieve afasie is ingericht als een gestructureerd, multidisciplinair proces, waarin zowel logistieke efficiëntie als inhoudelijke diagnostische nauwkeurigheid centraal staan. Gezien de complexiteit en heterogeniteit van het PPA-spectrum wordt gestreefd naar een geïntegreerde beoordeling, waarbij diagnostische stappen zoveel mogelijk geconcentreerd plaatsvinden.

Diagnostisch traject

Bij het eerste polikliniekbezoek worden, waar mogelijk, meerdere onderzoeken op één dag gepland. Dit omvat een consult bij de neuroloog met uitgebreide (hetero)anamnese, gericht op het in kaart brengen van gedragsveranderingen, taalstoornissen en cognitieve achteruitgang, evenals een neurologisch en algemeen lichamelijk onderzoek. Deze stap is essentieel voor de klinische syndroomdiagnose en differentiatie tussen de verschillende PPA-varianten, waaronder de semantische variant, niet-vloeiende/agrammatische variant en logopenische variant.

Aanvullend wordt standaard bloedonderzoek verricht ter uitsluiting van behandelbare oorzaken en differentiaaldiagnostische overwegingen. Hierbij wordt onder andere gekeken naar metabole, endocrinologische, inflammatoire en infectieuze afwijkingen, zoals vitamine B12- of foliumzuurdeficiëntie, schildklierfunctiestoornissen, lever- of nierfunctiestoornissen, elektrolytstoornissen en infecties (bijvoorbeeld syfilis of HIV indien klinisch geïndiceerd). Tevens wordt afhankelijk van het klinisch beeld aanvullend onderzoek verricht naar auto-immun- of paraneoplastische encefaliden en andere neurologische aandoeningen die een FTD-achtig beeld kunnen geven.

Liquoronderzoek wordt op indicatie verricht ter ondersteuning van de differentiaaldiagnose en ter uitsluiting van alternatieve oorzaken van cognitieve achteruitgang. Hierbij wordt onder andere gekeken naar ontstekingsparameters en, indien passend bij de klinische presentatie, infectieuze of auto-immunmarkers. Daarnaast worden neurodegeneratieve biomarkers bepaald, waaronder amyloïd- β 42, totaal tau en fosfo-tau, met name ter differentiatie tussen FTLD-gerelateerde PPA-varianten en Alzheimer-pathologie, zoals frequent gezien bij de logopenische variant.

Structurele beeldvorming vindt plaats middels MRI van de hersenen, ter beoordeling van focale atrofiepatronen passend bij de verschillende PPA-varianten en ter uitsluiting van alternatieve pathologie, zoals vasculaire schade, ruimte-innemende afwijkingen of normal pressure hydrocephalus; indien MRI niet mogelijk is, wordt een CT-scan verricht. Tevens vindt neuropsychologisch onderzoek (NPO) plaats, gericht op het objectiveren van taalprofielen, cognitieve functies en het differentiëren tussen PPA-varianten en andere neurodegeneratieve aandoeningen. Aanvullend kan logopedisch onderzoek worden verricht ter nadere analyse van spraak-, taal- en communicatieproblemen.

Daarnaast wordt de patiënt gezien door een verpleegkundige voor aanvullende anamnese en begeleiding, en wordt – indien van toepassing – deelname aan wetenschappelijk onderzoek besproken en gefaciliteerd.

Multidisciplinair overleg (MDO)

Na afronding van de initiële diagnostiek worden alle bevindingen besproken in het zgn cognitieve-MDO, dat wekelijks plaats vindt. In dit overleg participeren een neuroloog, klinisch geriater, psychiater, neuropsycholoog, zorgconsulent, radioloog, nucleair geneeskundige en klinisch geneticus. Het MDO heeft als doel te komen tot een geïntegreerde diagnose, waarbij klinische presentatie, beeldvorming, neuropsychologische bevindingen en eventuele aanvullende diagnostiek in samenhang worden beoordeeld. Tevens wordt het verdere diagnostische en therapeutische beleid vastgesteld.

Terugkoppeling en vervolgbeleid

Na het MDO volgt een poliklinische controleafspraak, waarin de bevindingen en (voorlopige) diagnose worden teruggekoppeld aan de patiënt en diens naasten. Hierbij wordt expliciet aandacht besteed aan uitleg over de aard van de aandoening, het te verwachten beloop en de mogelijkheden voor begeleiding en ondersteuning.

Indien op basis van de beschikbare gegevens de diagnose PPA kan worden gesteld, wordt het zorgpad voortgezet met:

- verwijzing naar een casemanager voor verdere begeleiding en coördinatie van zorg;
- verwijzing naar het gespecialiseerde PPA-team van Rijndam Revalidatie voor multidisciplinaire begeleiding gericht op communicatieondersteuning, logopedische behandeling, compensatiestrategieën en ondersteuning van patiënt en naasten in het omgaan met progressieve taalstoornissen;
- mits nog niet eerder gedaan, verrichten van liquoronderzoek (lumbaalpunctie), met name ter differentiële diagnostiek ten opzichte van andere neurodegeneratieve aandoeningen;
- indien geïndiceerd, DNA-diagnostiek en genetische counseling, met name bij verdenking op een erfelijke vorm van FTD-PPA;
- terugkoppeling aan de verwijzer.

Indien nog geen definitieve diagnose kan worden gesteld, wordt aanvullende diagnostiek ingezet, afhankelijk van de klinische vraagstelling. Dit kan onder andere bestaan uit functionele beeldvorming (zoals FDG-PET) ter beoordeling van metabole patronen, aanvullende logopedische analyse of psychiatrisch onderzoek bij verdenking op primaire psychiatrische problematiek of differentiaaldiagnostische twijfel. Na afronding van deze aanvullende diagnostiek vindt een hernieuwd MDO plaats, gevolgd door een tweede poliklinische controleafspraak waarin de definitieve diagnose en het beleid worden besproken.

Indien een alternatieve diagnose wordt gesteld buiten het PPA-spectrum, wordt de patiënt verwezen naar een passend zorgpad binnen of buiten het expertisecentrum.

5. Behandeling

Voor patiënten met primaire progressieve afasie (PPA) is er geen ziektevertragende of curatieve behandeling beschikbaar. De zorg richt zich derhalve primair op symptoomgerichte behandeling, begeleiding en ondersteuning van patiënt en naasten, met nadruk op communicatieondersteuning, psycho-educatie, ondersteuning van het systeem en het optimaliseren van kwaliteit van leven.

Binnen Orphacode 95432 worden de klinische subtypen semantische variant primaire progressieve afasie (svPPA), niet-vloeiende/agrammatische variant primaire progressieve afasie (nfvPPA/PNFA) en logopenische variant primaire progressieve afasie (lvPPA) onderscheiden, die elk gepaard gaan met specifieke taalgerelateerde en cognitieve problematiek.

Bij de semantische variant (svPPA) is sprake van een progressief verlies van semantische kennis, gekenmerkt door woordvindingsproblemen, verminderd begrip van woorden en verlies van kennis over objecten, personen en concepten. Hierdoor ontstaan toenemende communicatieproblemen, beperkingen in sociale interacties en problemen in het dagelijks functioneren. Daarnaast kunnen gedragsveranderingen, rigiditeit en veranderde voorkeuren optreden.

Bij de niet-vloeiende/agrammatische variant (nfvPPA/PNFA) staan stoornissen in de spraakproductie centraal, zoals niet-vloeiende en inspannende spraak, agrammatisme en spraakapraxie. Patiënten ervaren hierdoor toenemende beperkingen in verbale communicatie, vaak gepaard gaand met frustratie, sociaal terugtrekgedrag en verlies van zelfstandigheid. In latere fasen kunnen tevens slikproblemen en motorische symptomen optreden.

Bij de logopenische variant (lvPPA) staan woordvindstoornissen en gestoorde repetitie op de voorgrond. Patiënten ervaren moeite met het voeren van gesprekken, het vinden van woorden en het onthouden van verbale informatie. In de loop van het ziekteproces kunnen ook bredere cognitieve stoornissen ontstaan, passend bij onderliggende Alzheimer-pathologie.

De multidisciplinaire zorg binnen het zorgpad richt zich op tijdige herkenning van subtype-specifieke symptomen, begeleiding van patiënt en naasten en ondersteuning bij communicatie, functioneren en participatie in het dagelijks leven. Een belangrijk onderdeel hiervan is vroegtijdige inzet van logopedische begeleiding en communicatieondersteuning.

Patiënten met PPA worden verwezen naar het gespecialiseerde PPA-team van Rijndam Revalidatie. Binnen dit multidisciplinaire team vindt gespecialiseerde begeleiding plaats gericht op communicatieondersteuning, logopedische behandeling, het aanleren van compensatiestrategieën en ondersteuning van patiënt en naasten in het omgaan met progressieve taalstoornissen. Hierbij wordt aandacht besteed aan behoud van communicatieve vaardigheden, inzet van alternatieve communicatiemethoden en ondersteuning van participatie en zelfredzaamheid in het dagelijks leven.

Post-diagnostisch spreekuur

Een belangrijk onderdeel van de begeleiding is het post-diagnostisch spreekuur, dat circa 6 weken na het stellen van de diagnose plaatsvindt. Dit betreft een uitgebreid consult van ongeveer 60 minuten met een zorgconsulent.

Dit consult heeft een gestructureerd en systematisch karakter en is gericht op psycho-educatie en nazorg.

Tijdens dit gesprek:

- wordt stilgestaan bij de betekenis van de diagnose voor patiënt en naasten;
- worden de huidige klachten en beperkingen besproken;
- wordt vooruitgekeken naar mogelijke veranderingen in het ziektebeloop;
- wordt uitgebreide informatie gegeven over beschikbare zorg en ondersteuning, zowel in de huidige fase als in de toekomst;
- wordt expliciet aandacht besteed aan de rol van de mantelzorger en de wijze waarop deze ondersteund kan worden.

Daarnaast is er ruime gelegenheid voor het stellen van vragen en het bespreken van zorgen en behoeften. Het doel van dit consult is het vergroten van ziekte-inzicht, het ondersteunen van coping en het tijdig voorbereiden op toekomstige zorgvragen.

6. Follow up

De follow-up richt zich op het monitoren van ziekteprogressie, het tijdig signaleren van nieuwe zorgbehoeften en het continu afstemmen van zorg en ondersteuning op patiënt en naasten, met specifieke aandacht voor progressieve communicatieproblemen en functioneren in het dagelijks leven.

Structuur en tijdsplan

Eerste follow-up: circa 3 maanden na diagnose

Vervolg: elke 6 maanden, of frequenter op indicatie

De follow-up binnen het expertisecentrum wordt voortgezet zolang sprake is van een toegevoegde waarde van specialistische diagnostiek, monitoring of behandeling. Hierbij wordt aandacht besteed aan het beloop van taalstoornissen, cognitieve en gedragsmatige symptomen, belasting van het systeem, functioneren in het dagelijks leven en toekomstige zorgbehoeften.

Naarmate de ziekte vordert, kan de zorg geleidelijk overgaan naar meer geïntegreerde zorg in de thuissituatie of een intramurale setting. Onder geïntegreerde zorg in de thuissetting wordt verstaan dat de begeleiding en coördinatie van de dagelijkse zorg voornamelijk plaatsvinden binnen de eerste en tweede lijn, bijvoorbeeld door huisarts, casemanager dementie, specialist ouderengeneeskunde, wijkverpleging en betrokken paramedische disciplines. Het expertisecentrum blijft daarbij zo nodig beschikbaar voor consultatie, herbeoordeling of advisering bij complexe problematiek.

Terugverwijzing naar de tweede lijn kan plaatsvinden wanneer geen verdere hoogspecialistische diagnostiek of behandeling meer noodzakelijk is en de zorgvraag adequaat binnen de reguliere geheugenpoli, geriatrie, neurologie of revalidatiezorg kan worden vervolgd. Geïntegreerde zorg thuis en terugverwijzing naar de tweede lijn sluiten elkaar daarbij niet uit, maar kunnen complementair onderdeel zijn van het zorgtraject.

Bij toenemende zorgafhankelijkheid wordt samen met patiënt, naasten en betrokken behandelaren tijdig vooruitgeblikt op passende intra- of extramurale zorg. Het expertisecentrum heeft hierin een signalerende en adviserende rol en ondersteunt bij het in kaart brengen van zorgbehoeften en passende voorzieningen. De formele indicatiestelling en initiatie van intra- of extramurale zorg verlopen via de huisarts, casemanager dementie of hoofdbehandelaar binnen de reguliere zorgketen.

Follow-up 1 & start nazorg

Tijdens de eerste follow-up worden, indien van toepassing, de uitslagen van DNA-diagnostiek besproken en vindt zo nodig verwijzing plaats naar een klinisch geneticus voor patiënt en/of familieleden. Daarnaast wordt in overleg met patiënt en naasten bepaald waar de verdere follow-up en nazorg plaatsvindt: binnen het expertisecentrum of via (terug)verwijzing naar een specialist dichterbij huis.

Bij interne follow-up binnen het expertisecentrum

- follow-up bij neuroloog en verpleegkundige;
- voortzetting van logopedische begeleiding via het PPA-team van Rijndam Revalidatie of, indien passender, via een logopedist dichterbij huis;
- zo nodig advies/bemiddeling casemanager en/of huisarts.
 - Vervolg intra- en/of extramurale zorg wordt geïnitieerd door casemanager en/of huisarts
- Bij migratieachtergrond met taal en/of cultuurbarrière: verwijzing voor geïndiceerde aanvullende zorg via netwerk Culturele Dementiezorg Rotterdam.
- Terugkoppeling aan verwijzer bij wijzigingen in het beleid.

Terugkoppeling en continuïteit

De verwijzer wordt geïnformeerd bij relevante wijzigingen in beleid. Specialisten van het expertisecentrum blijven gedurende het gehele zorgtraject beschikbaar voor consultatie, ook wanneer de zorg grotendeels elders plaatsvindt.

De periodieke follow-up (conform bovenstaande frequentie) wordt voortgezet tot het moment dat de zorg volledig is overgedragen naar de thuissituatie met intensieve ondersteuning of een intramurale setting.

7. Samenwerking in multidisciplinair team en overleggen

De zorg voor patiënten met primaire progressieve afasie (PPA) vereist nauwe multidisciplinaire samenwerking, gezien de complexiteit van progressieve taalstoornissen en de impact hiervan op functioneren, communicatie en kwaliteit van leven. De samenhang in

de zorg wordt geborgd door duidelijke regievoering, structureel multidisciplinair overleg (MDO) en eenduidige verslaglegging in HIX (EPD).

Regie en hoofdbehandelaarschap

Binnen het ziekenhuis fungeert de neuroloog als hoofdbehandelaar en is verantwoordelijk voor:

- de coördinatie van diagnostiek en medische besluitvorming;
- de integratie van bevindingen uit verschillende disciplines;
- de terugkoppeling naar patiënt, naasten en verwijzer.

De nazorg wordt vormgegeven door de neuroloog in samenwerking met de zorgconsulent, onder andere via het post-diagnostisch spreekuur (PDZ-sprekkuur) en de daaropvolgende follow-up. Hierbij wordt nauw samengewerkt met logopedie en het gespecialiseerde PPA-team van Rijndam Revalidatie ten aanzien van communicatieondersteuning en begeleiding.

Indien aanvullende ondersteuning nodig is, wordt advies en/of bemiddeling ingezet via de casemanager dementie en/of huisarts. De verdere organisatie van intra- en extramurale zorg wordt geïnitieerd door de casemanager dementie en/of huisarts, niet door de neuroloog.

Multidisciplinair team

Het multidisciplinair team bestaat uit de volgende disciplines:

Discipline	Rollen en taken
Neuroloog	• Hoofdbehandelaar • Coördinatie van het gehele zorgtraject • Verrichten neurologisch onderzoek • Indien geïndiceerd verrichten LP • Aanvragen aanvullend onderzoek en consulten • Terugkoppeling in MDO en aan verwijzer • Informeren patiënt en naasten • Follow-up en nazorg • Advies/bemiddeling (casemanager, huisarts)
Klinisch geriater	• Consultatie bij multimorbiditeit/polyfarmacie • Terugkoppeling in MDO
Internist ouderengeneeskunde	• Consultatie bij multimorbiditeit/polyfarmacie • Terugkoppeling in MDO
Psychiater	• Psychiatrisch onderzoek • Advies medicatie/vervolg • Terugkoppeling in MDO
Neuropsycholoog	• Herbeoordeling onderzoek • Aanvullend onderzoek • Psycho-educatie • Terugkoppeling in MDO
Radioloog	• Beoordeling MRI/CT • Terugkoppeling in MDO
Nucleair geneeskundige	• Beoordeling FDG-PET • Terugkoppeling in MDO

Klinisch geneticus	• Genetische diagnostiek en counseling • Interpretatie DNA • Terugkoppeling in MDO
Zorgconsulent	• Post-diagnostisch spreekuur (±6 weken) • Psycho-educatie • Bespreken klachten en toekomst • Informatie zorg/ondersteuning • Aandacht mantelzorg • Inventariseren vragen • Bijdrage aan nazorg

Multidisciplinair overleg

Het cognitieve MDO vindt wekelijks plaats op een vast moment; tijdens dit overleg worden patiënten besproken tijdens de diagnostische fase, bij complexe casuïstiek of bij belangrijke wijzigingen in beloop of beleid.

In het MDO worden onder andere besproken:

- resultaten van aanvullend onderzoek (beeldvorming, neuropsychologisch onderzoek, genetica);
- differentiaaldiagnostische overwegingen;
- (her)bevestiging van de diagnose;
- behandel- en begeleidingsbeleid;
- indicaties voor aanvullende consultaties.
- Terugkoppeling en informatie-uitwisseling

Van elke MDO wordt verslaglegging gedaan in het EPD (oa samenvatting van de bevindingen, overwegingen en vastgesteld beleid. De neuroloog bespreekt de uitkomsten en het beleid met patiënt en naasten. Daarnaast informeert de neuroloog de verwijzer en stemt af met betrokken zorgverleners.

Het post-diagnostisch spreekuur (6weken na het uitslaggesprek bij de neuroloog) vormt een belangrijk moment van gestructureerde terugkoppeling en psycho-educatie richting patiënt en naasten, aanvullend op de medische terugkoppeling door de neuroloog.

Het expertisecentrum blijft gedurende het verdere zorgtraject beschikbaar voor consultatie.

8. Samenwerking regionaal, landelijk en in Europa

Het FTD-expertisecentrum fungeert als tertiair verwijscentrum voor patiënten met (verdenking op) frontotemporale dementie (FTD), primaire progressieve afasie (PPA) en atypische parkinsonismen. Het centrum ontvangt verwijzingen vanuit het gehele land, zowel voor volledige diagnostiek als voor consultatie (telefonisch of via e-mail). De rol van het expertisecentrum is primair gericht op hoogcomplexiteit diagnostiek, second opinions en kennisdeling. Vervolg zorg en begeleiding worden, waar mogelijk, georganiseerd in de regio van de patiënt, waarmee de continuïteit en toegankelijkheid van zorg worden geborgd.

Regionale en nationale samenwerking

De samenwerking met regionale zorgpartners is structureel ingericht en omvat zowel verwijzende ziekenhuizen als eerstelijnszorg. Het expertisecentrum levert specialistische diagnostiek en consultatie, waarna – indien passend – (terug)verwijzing plaatsvindt naar zorgverleners dichterbij huis. Afstemming vindt plaats via schriftelijke terugkoppeling, telefonische consultatie en deelname aan multidisciplinaire overleggen. Daarnaast werken wij samen met de vier andere Alzheimercentra binnen Nederland (Maastricht, Nijmegen, Amsterdam en Groningen)

Op nationaal niveau wordt samengewerkt met andere (expertise)centra en netwerken

- Structurele samenwerking met het spierziektenteam binnen het Erasmus MC en met het UMC Utrecht voor patiënten met FTD-MND;
- Samenwerking met het Universitair Medisch Centrum Groningen in onderzoeksverband (o.a. gezamenlijke publicaties);

Internationale samenwerking

Binnen de ERN-RND werken we samen in zowel Disease group FTD en Disease group Atypical Parkinsonism. Tevens zijn wij coördinator van de Disease group FTD.

Daarnaast zijn wij betrokken bij meerdere internationale onderzoeksconsortia, te weten:

- GENFI (Genetic Frontotemporal dementia Initiative)
- FPI (Frontotemporal Prevention Initiative)
- PREDICTFTD; hierin zijn wij leidinggevend
- NIC-FTD (Neuropsychiatric International Consortium on Frontotemporal Dementia) (vanuit het Amsterdam UMC)
- SIGNATURE Initiative (vanuit Milaan)

Wij hebben samenwerkingen met University of Pennsylvania, University College London en de Universiteit Antwerpen. Tevens werken wij mee aan de FRONTIERSstudie vanuit Italië.

Casuïstiekbespreking binnen ERN

Complexe patiëntcasuïstiek wordt, indien geïndiceerd, ingebracht in internationale casuïstiekbesprekingen binnen het ERN-RND.

De casuïstiekbesprekingen vinden 3-4 keer jaar plaats en worden geleid door Harro Seelaar vanuit ons expertisecentrum. Vanuit het expertisecentrum wordt structureel geparticipeerd, waarbij minimaal één casus per jaar wordt ingebracht.

9. Transitiezorg

Transitiezorg is niet van toepassing. De eerste ziekteverschijnselen treden pas op, op volwassen leeftijd. Mediane leeftijd waarop de ziekte zich manifesteert is tussen de 40-60 jaar.

10. Bereikbaarheid

Patiënten en verwijzers kunnen ons 24/7 bereiken. Voor patiënten zijn wij tijdens kantooruren bereiken via het secretariaat 010 7037000. Indien nodig worden zij doorverbonden met een zorgverlener. Voor collegiaal overleg zijn wij te bereiken op een speciaal nummer waarbij direct een medisch specialist bereikbaar is via 06-188 343 05. Buiten kantooruren zijn wij bereikbaar via de SEH Erasmus MC 010 7040704. Indien nodig vindt er consultatie door een dienstdoende specialist plaats.

11. Relevante richtlijnen en protocollen

- <https://www.erasmusmc.nl/-/media/erasmusmc/pdf/1-themaspecifiek/neurologie-richtlijnen/dementie12.pdf>
- <https://www.erasmusmc.nl/-/media/erasmusmc/pdf/1-themaspecifiek/neurologie-richtlijnen/dementie-behandeling.pdf>
- [Scale-to-measure-FTD final.pdf](#)
- [ERN RND PPAsubtypingassessment final.pdf](#)
- [Best practice 2019 - FTD lotgenoten](#)

