

Update – Nicht-Alzheimer-Demenzen

Titel



Professor Dr. med. Dipl.-Psych.
Frank Erbguth

Die öffentliche und wissenschaftliche Diskussion des Themas „Demenz“ konzentriert sich vorwiegend auf die primär degenerative Alzheimer'sche Erkrankung, die auch tatsächlich – zusammen mit den Formen der frontotemporalen Demenz – für deutlich mehr als die Hälfte der Demenzen verantwortlich ist. Dennoch ist es in der differenzialdiagnostischen Bewertung einer Demenzerkrankung wichtig, andere Verursachungen einzubeziehen – vor allem, um eine kausal behandelbare Demenzursache nicht zu übersehen.

Epidemiologie und Spektrum der „Nicht-Alzheimer-Demenzen“

Insgesamt sind in Deutschland etwa 1,2 Millionen Menschen von einer Demenz betroffen. Die Wahrscheinlichkeit, an einer Demenz zu erkranken steigt mit dem Lebensalter: Während im Alter von 60 Jahren etwa ein Prozent der Bevölkerung betroffen ist, steigt diese Zahl auf ca. 25 Prozent im Alter von 85 Jahren. Neben der Alzheimer'schen Erkrankung und den frontotemporalen Demenzen (früher Morbus Pick) sind folgende Demenzformen relevant:

- **Vaskuläre Demenzen**
 - arteriosklerotisch im Sinne der Multiinfarkt-demenz, der subkortikalen arteriosklerotischen Enzephalopathie und der hypertonusbedingten demyelinierenden Enzephalopathie (Morbus Binswanger)
 - nicht-arteriosklerotische Angiopathien (zum Beispiel Amyloid-Angiopathie, CADASIL-Erkrankung) mit vaskulärer Demenz
 - Entzündlich-vaskulitische Angiopathie mit vaskulärer Demenz
- **Lewy-Körperchen assoziierte Demenzen und Demenzen bei Bewegungsstörungen**
 - Parkinson-Demenz
 - Lewy-Körperchen-Demenz
 - Chorea Huntington
- **Normaldruck-Hydrozephalus**
- **Prionen-Erkrankungen, zum Beispiel Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung**

Allgemeine Demenzdiagnostik

Definitionsgemäß müssen bei einer Demenz die klinischen Störungen von Gedächtnis, Denkvermögen und der Affekte in formaler Abgrenzung zum Delir länger als sechs Monate bestehen. Abgegrenzt werden muss von einer Demenz eine „Pseudodemenz“ bei depressiver Erkrankung, die in bis zu 35 Prozent mit kognitiven Leistungseinbußen einhergeht und bei der die affektiven Symptome durch die Antriebslosigkeit maskiert sein können. Zur Objektivierung

der Demenz müssen neuropsychologische Tests als Screening-Verfahren (zum Beispiel Mini-Mental-Status = MMST, DemTect, Uhrentest, Syndromkurztest = SKT, Test zur Früherkennung von Demenzen mit Depressionsabgrenzung = TFDD) und als differenziertere Verfahren zur Erstellung eines kognitiven Leistungsprofils (zum Beispiel CERAD = Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease) eingesetzt werden. Neben Anamnese, körperlichem Befund und zerebraler Bildgebung sind Laborbefunde, zu denen auch Schilddrüsenparameter,

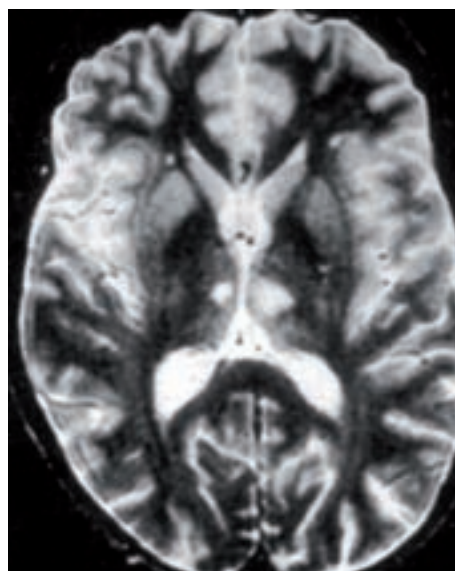


Abbildung 1: MRT strategischer bilateraler Thalamusinfarkte mit folgender Demenz.

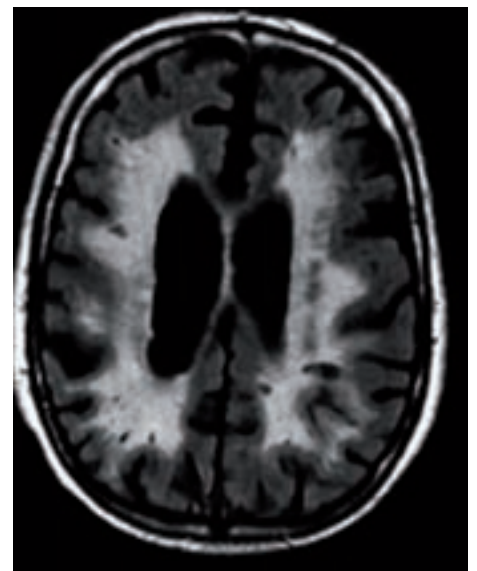


Abbildung 2: Flair-gewichtetes MRT mit Darstellung von Lakunen („schwarze Löcher“) und Demyelinisierung (weiße Areale) bei langjährigem Hypertonus und vaskulärer Demenz.

Vitamin B12 und Folsäure gehören, obligat. Fakultativ sind eine Liquoranalyse, EEG und weitere am klinischen Befund orientierte Untersuchungen notwendig.

Anzeige

Vaskuläre Demenzen

Vaskuläre Demenzen sind für ca. 15 bis 25 Prozent aller Demenzen verantwortlich, wobei die Häufigkeitsangaben je nach Definition und Einbeziehung von „Mischformen“ der vaskulären Demenz mit der Alzheimer-Demenz-Erkrankung variieren. Eine vaskuläre Verursachung einer Demenz ist eine häufige „laienplausible“ Erklärung von Hirnleistungsstörungen („Verkalkung“, „Hirn-Durchblutungsstörung“). Neben den arteriosklerotischen Formen gibt es auch nicht-arteriosklerotische vaskuläre Demenzformen zum Beispiel durch eine Amyloid-Angiopathie, die CADASIL-Erkrankung und Vasculitiden der zerebralen Gefäße. Abgesehen von der Gemeinsamkeit des zerebralen Perfusionsproblems als Ursache der Demenz ist die Gruppe der vaskulären Demenzen also hinsichtlich Ätiologie, Symptomatik und Histopathologie sehr heterogen. Eine Übersicht findet sich in der Leitlinie „Vaskuläre Demenz“ der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (www.dgn.org).

Arteriosklerotische vaskuläre Demenz

Die lange Zeit gültige Gleichsetzung einer vaskulären Demenz mit einer „Multiinfarkt-demenz“ (Hachinski 1974) im Sinne stufenweiser (sub-)akuter Verschlechterung kognitiver Funktionen ist nicht mehr uneingeschränkt gültig und es dominieren heute pathophysiologische Konzepte der „schleichenden“ Mikroangiopathie mit lakunären Infarkten und Demyelinisierung. Häufigster Risikofaktor für eine vaskuläre Demenz ist die Arteriosklerose mit ihren assoziierten bzw. verursachenden Faktoren wie Alter, Hypertonus, Rauchen, Hyperlipidämie, Hyperhomozysteinämie und Diabetes mellitus. Da auch bei der Alzheimer-Demenz eine Beziehung zu vaskulären Risikofaktoren besteht, gibt es Überschneidungen und Mischformen der vaskulären Demenz mit der Demenz vom Alzheimer-Typ.

Pathomechanismen

Bei einer zerebralen Makroangiopathie kommt es zu umschriebenen Hirninfarkten durch Verschluss größerer Arterien durch ortsständige

Thrombosierung oder Embolien (zum Beispiel kardial). Strategische Infarkte zum Beispiel im Thalamus führen dann zu einem plötzlich auftretenden Demenzsyndrom (Abbildung 1). Bei einer zerebralen Mikroangiopathie mit hyalinen Wandveränderungen kleiner und kleinster Arterien und Arteriolen kommt es entweder zu kleinen fokalen kompletten Ischämien mit Bildung einer Lakune oder zu diffus inkompletten Ischämien mit einer Demyelinisierung und späterem Axonverlust und astrozytärer Gliose. Diese Pathomechanismen können auch kombiniert auftreten.

Diagnosekriterien und Symptome

War die Diagnose „Vaskuläre Demenz“ früher orientiert am „Multiinfarkt-Konzept“ mit einem stufenweisen Demenzverlauf mit obligaten zusätzlichen fokalen neurologischen Symptomen, so steht heute die Form der eher schleichenden Demyelinisierung vom „Binswanger-Typ“ bei arteriosklerotischen Risikofaktoren – vor allem dem arteriellen Hypertonus – im Vordergrund. Die Diagnosekriterien sind nicht einheitlich, orientieren sich aber vorwiegend an NINDS-AIREN (National Institute of Neurological Disorders and Stroke and Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences). Psychopathologisch findet

sich ein „dysexekutives“ Syndrom mit kognitiven, affektiven und Antriebsstörungen sowie zusätzlichen neurologischen Symptomen wie beispielsweise Gangstörung, Dysarthrie und sensomotorischen Halbseitensymptomen.

Spezielle Diagnostik

Eine Bestätigung der Verdachtsdiagnose einer vaskulären Demenz erfolgt durch die zerebrale Bildgebung, wobei die MRT der CT deutlich überlegen ist. Bei Durchführung des MRT hilft vor allem die „FLAIR“-Wichtung bei der Abgrenzung lakunärer Defekte (hypointens) von Demyelinisierungen (hyperintens), während in der T2-Wichtung diese pathologisch unterschiedlichen Hirngewebsveränderungen beide hyperintens imponieren (Abbildung 2). Neben der allgemeinen Demenzdiagnostik zum Beispiel mittels EEG und Laboruntersuchungen sollte eine Diagnostik der vaskulären Risikofaktoren wie Diabetes, Bluthochdruck, kardialer Emboliequellen und Gerinnungsparametern erfolgen. Eine neurosonologische Untersuchung der extra- und intrakraniellen Gefäße gibt wertvolle Hinweise auf den entsprechenden Gefäßstatus. In besonderen Fällen können zerebrale Perfusionsmessungen mittels 133 Xenon, SPECT- oder PET-Untersuchungen sinnvoll sein. Eine Liquoruntersuchung kann zur Klärung einer

Ihr Traumhaus braucht Sicherheit

Profitieren Sie von 34 Jahren Erfahrung und einer unabhängigen Beratung für Ihre Immobilienfinanzierung.

10 Jahre fest, 4,10% nom., 4,18% eff. Zins

15 Jahre fest, 4,30% nom., 4,39% eff. Zins

20 Jahre fest, 4,45% nom., 4,56% eff. Zins

Konditionen sind tagesaktuell

Denken Sie auch an bereits laufende Finanzierungen!

MLP Finanzdienstleistungen AG

Geschäftsstellen:

Augsburg, Tel. 0821/90656-12, Hr. Sanders

Aschaffenburg, Tel. 06021/58386-24, Hr. Reuhl

Regensburg, Tel. 0941/46316-21, Hr. Tischer

Rosenheim, Tel. 08031/80679-15, Hr. Aschauer

Würzburg, Tel. 0931/79603-14, Fr. Englert



entzündlichen Ätiologie erforderlich werden und bietet auch die Möglichkeit, eine eventuelle Alzheimer-Pathologie durch Bestimmung der Proteine A β und Tau zu evaluieren.

Therapie

Obwohl die positive Wirkung einer konsequenten Risikofaktorenbehandlung (zum Beispiel Hypertonus, Diabetes, Cholesterin, ASS) auf das Fortschreiten einer vaskulären Demenz durch Interventionsstudien – auch aus ethischen Gründen – nicht für alle Risikofaktoren der vaskulären Demenz evidenzbasiert gesichert ist, ist ein strenges Risikofaktormanagement sinnvoll. Unter den „Antidementiva“ liegen trotz einzelner positiver Studienergebnisse für Kalziumantagonisten (zum Beispiel Nimodipin), Ginkgo-Präparate und Piracetam keine eindeutigen Therapieempfehlungen vor. Studien zu Memantine zeigten günstige Ergebnisse. Da in Analogie zur Alzheimer'schen Erkrankung auch bei der vaskulären Demenz die Rolle eines cholinergen Defizites im Gehirn diskutiert wird, wurden Studien mit den Acetylcholinesterase-Hemmern Donepezil, Rivastigmin und Galantamin durchgeführt, die mit jeweils unterschiedlichen methodischen Einschränkungen positive Ergebnisse erbrachten. Eine formale Zulassung für die vaskuläre Demenz ist allerdings bisher nicht erfolgt. Wichtig sind auch nicht-vaskuläre symptomorientierte Therapien der vaskulären Demenz zum Beispiel mittels Antidepressiva bei affektiver Störung, Neuroleptika oder Sedativa bei Unruhezuständen. Ergänzend können nicht-medikamentöse Demenztherapien, zum Beispiel kognitive Therapien oder psychosoziale Beratung, notwendig werden.

Nicht-arteriosklerotische vaskuläre Demenzen

Amyloidangiopathie („Kongophile Angiopathie“)

Die histologisch nachweisbare Ablagerung von Beta-Amyloid führt zu Hirninfarkten und lobären kugelförmigen Hirnblutungen oft in Kombination mit einer Demenz. Bei Patienten mit einer Alzheimer-Demenz über 70 Jahre lassen sich die histologischen Veränderungen postmortal bei mehr als 50 Prozent nachweisen und bei Patienten ohne Alzheimer-Demenz bei etwa 20 Prozent. Es besteht eine genetische Prädisposition. Auf Grund der nur histologisch möglichen Diagnosesicherung ist die klinische Diagnose nur als „Verdacht“ zum Beispiel bei älteren Patienten mit vaskulärer Demenz ohne arteriosklerotische Risikofaktoren möglich.

CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy)

Die eher in jüngerem Alter im fünften Lebensjahrzehnt manifest werdende Erkrankung mit meist positiver Familienanamnese äußert sich typischerweise mit zerebralen Ischämien, einer vaskulär bedingten Demenz und Migräneanfällen mit Aura. Es liegt eine Mutation im Chromosom 19 (Notch-3-Gen) vor. Histologisch findet man eine Degeneration glatter Gefäßmuskulzellen und Ablagerungen in der Basalmembran. Die Diagnose erfolgt biopsisch oder durch eine genetische Untersuchung. Eine kausale Therapie existiert nicht.

Zerebrale Vaskulitis

Diese kann eine behandelbare Ursache einer vaskulären Demenz bei erregungsbedingten oder autoimmunologischen „Systemvaskulitiden“ darstellen zum Beispiel bei Lues, Borreliose, Lupus erythematosus oder Churg-Strauss-Vaskulitis. Auch isolierte Vaskulitiden des ZNS sind möglich. Im letzteren Fall kann die Diagnose schwierig sein und nur durch Biopsie der Meningen oder des Gehirns zu sichern sein. Bei erregungsbedingten Vaskulitiden muss eine entsprechende antibiotische Therapie erfolgen, bei Autoimmunerkrankungen eine entsprechende Immunsuppression.

Lewy-Körperchen assoziierte Demenzen und Demenzen bei Bewegungsstörungen

Morbus Parkinson

Entgegen der Annahme von James Parkinson, dass sich keine kognitiven oder psychischen Auffälligkeiten zeigen würden („... the senses and the intellects being uninjured ...“), entwickeln fast 40 Prozent der Parkinsonpatienten demenzielle Störungen, die oft mit deliranten Symptomen kombiniert sind. Die Symptomatik ähnelt der Alzheimer'schen Erkrankung und kann auch mit einer vaskulären Demenz assoziiert sein. Definitionsgemäß darf die kognitive Symptomatik nicht initial auftreten, sondern frühestens nach einem Jahr im Verlauf. Andernfalls handelt es sich wahrscheinlich um eine Lewy-Körperchen-Demenz, die innerhalb des ersten Jahres nach Manifestation der motorischen parkinsonoiden Symptome auftritt oder dieser vorausgeht. Zur Therapie mit Cholinesterase-Hemmern liegt für die Parkinson-Demenz die größte positive Studie für Rivastigmin vor (Express-Studie 2004), die mittlerweile zur entsprechenden Zulassung für diese Demenzform

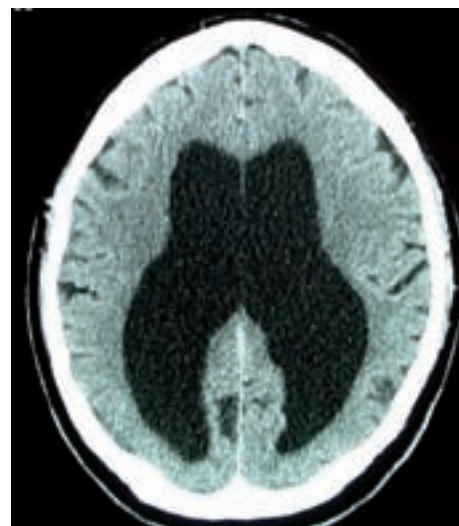


Abbildung 3: CT mit deutlich erweiterten inneren Liquorräumen bei Normaldruck-Hydrozephalus mit Demenz, Gangstörung und Inkontinenz.

führte und auch zeigte, dass die cholinerge Therapie keine motorischen Nachteile verursacht.

Auch die autosomal dominant vererbliche Chorea Huntington (Chromosom 4; CAG-Repeat; Prävalenz: 5/100 000; Manifestation 20. bis 70. Lebensjahr) führt neben den nicht zu übersehenden choreatiform-dystonen Bewegungsstörungen zu Persönlichkeitsstörungen und einer subkortikalen Demenz. Eine kausale Therapie ist bislang nicht bekannt.

Normaldruck-Hydrozephalus

Bei der 1965 erstbeschriebenen Erkrankung kommt es zur Trias von Demenz (30 bis 100 Prozent), Gangstörung (90 Prozent) und Inkontinenz (40 Prozent); es gibt primäre und sekundäre (zum Beispiel nach Subarachnoidalblutung) Formen. Die Prävalenz liegt bei 0,4 Prozent bei Personen über 65 Jahren. Pathophysiologisch besteht eine Mischung aus beeinträchtigter Liquorresorption und erhöhtem periventriculärem Druck mit zerebraler Perfusionsstörung. Die Diagnose ist mittels zerebraler Bildgebung (in Abgrenzung zur Atrophie zeigt sich eine Erweiterung der inneren Liquorräume disproportional zu den äußeren Liquorräumen – Abbildung 3) und probatorischer Liquorpunktion (Symptombesserung nach ein- oder mehrmaliger Entnahme von 30 bis 50 ml) zu stellen. Therapeutisch sind wiederholte Liquorpunktionen in mehrmonatigen Abständen oder eine permanente Liquordrainage mittels Shunt möglich.

Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung

Diese häufigste spongiforme Hirnerkrankung (Inzidenz 1/1 000 000 Einwohner) geht mit einer raschen Demenz, Ataxie, Myoklonien und extrapyramidalen Symptomen einher. Die nicht kausal behandelbare Erkrankung führt meist nach wenigen Wochen – maximal nach zwei Jahren zum Tode. Die Diagnose wird mittels erhöhter Liquorparameter (Protein 14-3-3, S100, p130/131, neuronenspezifische Enolase = NSE)

und einem typisch aber nicht spezifisch veränderten EEG mit periodischen triphasischen scharfen Wellen gestellt.

*Professor Dr. med. Dipl.-Psych.
Frank Erbguth, Leitender Arzt der Klinik für Neurologie, Klinikum Nürnberg (Süd),
Breslauer Straße 201, 90471 Nürnberg,
Telefon 0911 398-2491,
Fax 0911 398-3164,
E-Mail: erbguth@klinikum-nuernberg.de*

Seniorenpolitisches Konzept

Im Auftrag des Bayerischen Landtages hat die Staatsregierung den Landesaltenplan zu einem „Seniorenpolitischen Konzept Bayern“ weiter entwickelt, das allerdings mehr ist als eine bloße Fortschreibung des vierten Bayerischen Landesplans für Altenhilfe: Es ist fachlich breiter angelegt und beschreibt die Vielfalt der Lebenswelten bayerischer Senioren. Zugleich gibt es einer für frühere Generationen unvorstellbar gestiegenen Bedeutung des Alters Ausdruck. Damit verbunden sind vielfältige neue Chancen, aber auch ein qualitativ und quantitativ völlig neuartiger Bedarf an Hilfe und Versorgung.



Dr. Dr. Erich Grassl

Das Bayerische Ärzteblatt fragte dazu den Sprecher des Seniorenbeirats der Landeshauptstadt München, Dr. Dr. Erich Grassl (93):

Als Sprecher des Seniorenbeirats und Arzt setzen Sie sich besonders auch für altersgerechtes und bedarfsgerechtes Wohnen im Alter ein.

Grassl: Ja genau, Senioren sollten möglichst lange in möglichst großer Selbstständigkeit leben können. Wir müssen alternative Wohnformen entwickeln und ein menschenwürdiges, bedarfsgerechtes Wohnen zu Hause oder im Heim ermöglichen.

Wie verhält es sich aber mit pflegebedürftigen Senioren?

Grassl: Wir haben gerade ein neuestes Projekt gestartet, das versucht, die Situation der Demenzkranken zu verbessern. Dazu haben wir in der Münchner Appenzeller Straße Wohngemeinschaften mit je zehn bis zwölf Patienten. Je zwei Wohngemeinschaften sind zusammengeschlossen und versorgen und helfen sich teilweise selbst.

Warum gerade ein Projekt mit Demenzkranken?

Grassl: Von den ca. 1,2 Millionen Demenzkranken lebt ein Drittel in Pflegeheimen. Sie beanspruchen dort bis zu zwei Drittel der Pflegeheimplätze. Das heißt rund eine halbe Million von Demenzkranken werden in Pflegeheimen betreut. Für den Rest erfolgt die Versorgung durch pflegende Angehörige. Hier wollten wir etwas unternehmen, um die Versorgung gerade dieser Patienten zu verbessern.

Vielen Dank für das Gespräch.

Die Fragen stellte Dagmar Nedbal (BLÄK)

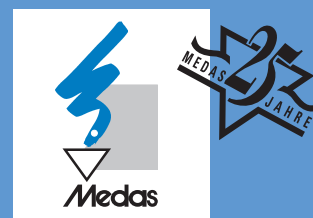
Und was machen Sie in Ihrer Freizeit?



Privatärztliche Abrechnung?

Das erledigen wir für Sie!

- ◆ Individuelle Betreuung
- ◆ Vorfinanzierung
- ◆ 3 Monate Null-Risiko-Test
 - ◆ Spezialisten für jede Fachrichtung
- ◆ 25 Jahre Abrechnungserfahrung
- ◆ Erstklassige Referenzen



Medas GmbH

Treuhandgesellschaft für Wirtschaftsinkasso und medizinische Abrechnungen
Messerschmittstraße 4
80992 München
www.medas.de

Fordern Sie einfach unsere Unterlagen an!



089 14310-115

Ihre Ansprechpartnerin: Esther Koch

Fax 089 14310-200
info@medas.de