



***Frühjahrsakademie:
Demenz und Bewegungsstörungen:
PSP, CBS, LKD, NPH und Co.***

Thomas Duning

***Klinik für Neurologie
Institut für klinische Neurophysiologie
und Neurologische Frührehabilitation***

Klinikum Bremen Ost

Klinische Typen der Demenzen

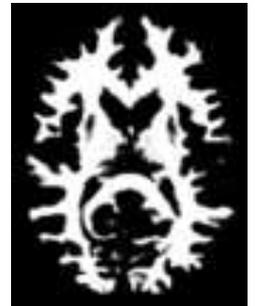
Kortikale Symptome: Alzheimer Demenz

Teilleistungsstörungen („Werkzeugstörungen“)

- Aphasie, Apraxie, mnestiche Defizite, gestörte
Visuokonstruktion

Subkortikale Symptome:

- Störungen des Antriebs, psychomotorische Verlangsamung,
Aufmerksamkeitsstörungen



Klinisch ist die AD die klassische kortikale Demenzform

- Mnestiche Defizite *plus*

- Aphasie, Apraxie, Agnosie, visuokonstruktive Defizite

Primär neurodegenerativen Erkrankungen, die früh mit Bewegungsstörungen einhergehen, haben v.a. subkortikale Defizite!

- Defizite in Exekutivfunktionen, im planerischen Handeln oder in der geteilten Aufmerksamkeit, Verlangsamung

- Gedächtnisleistung zunächst unbeeinträchtigt!

- Klinisch imponiert meist eine Umständlichkeit und leichte Ablenkbarkeit der Patienten.

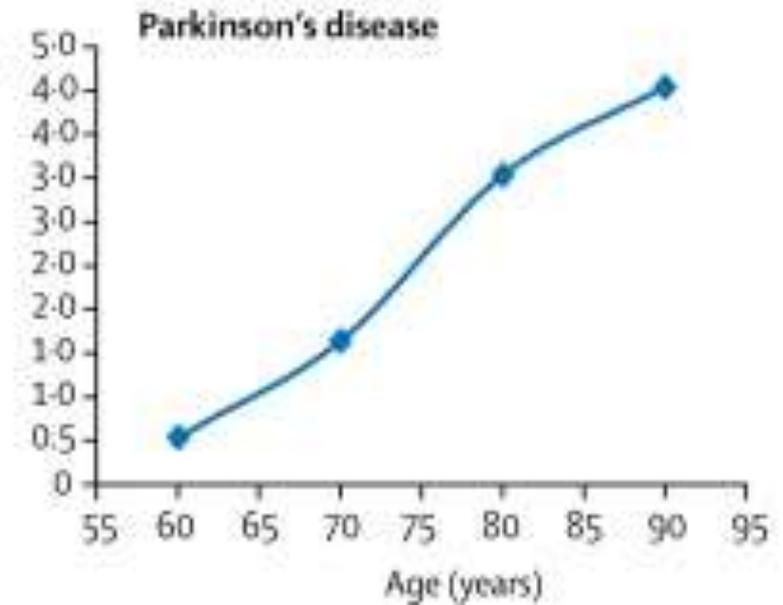
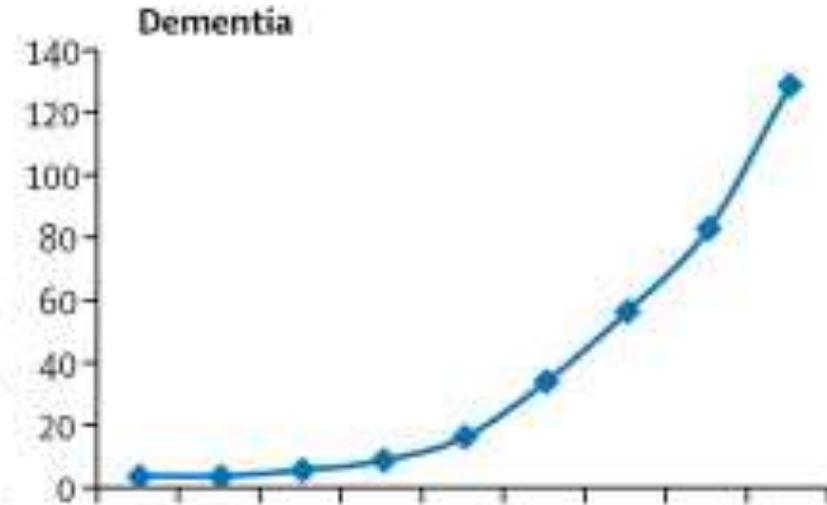
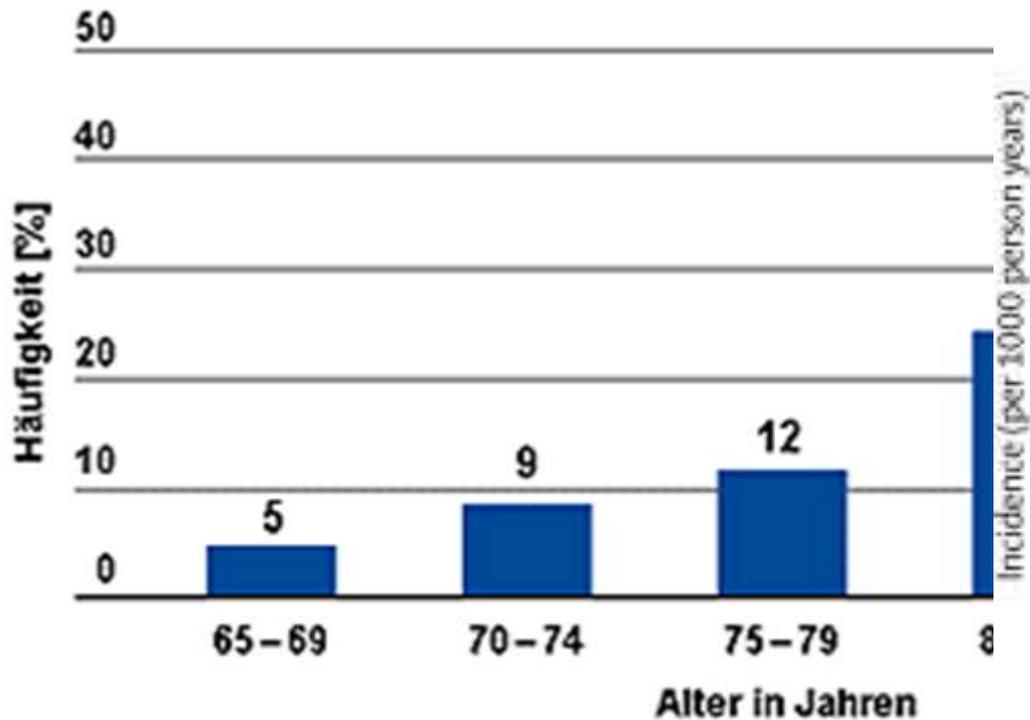
- Prävalenz zwischen 20-40%
- 80% aller Patienten entwickeln im Krankheitsverlauf (> 10 Jahre) eine Parkinsondemenz
- Mind. 8-fach erhöhtes Demenzrisiko bei Parkinsonpatienten

Risikofaktoren:

- Krankheitsdauer
- Schwere der motorischen Symptome
- REM-Schlaf Verhaltensstörungen
- Hyposmie
- Autonome Symptome



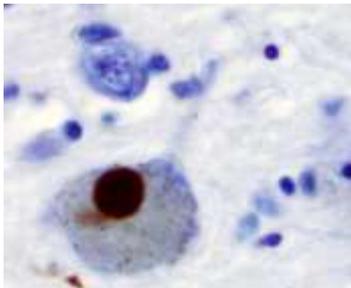
Demenz vom Typ Alzheimer



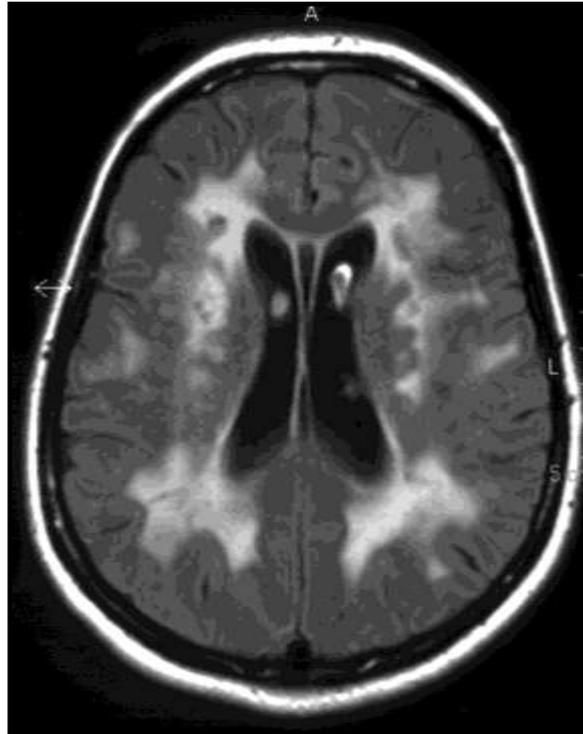
Seshadri et al. 2007

Das Gehirn des älteren Patienten...

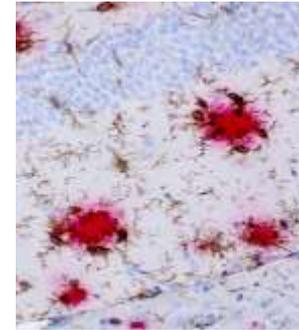
Menge der Amyloid-Ablagerungen



α -Synuclein



vaskulär



Amyloid



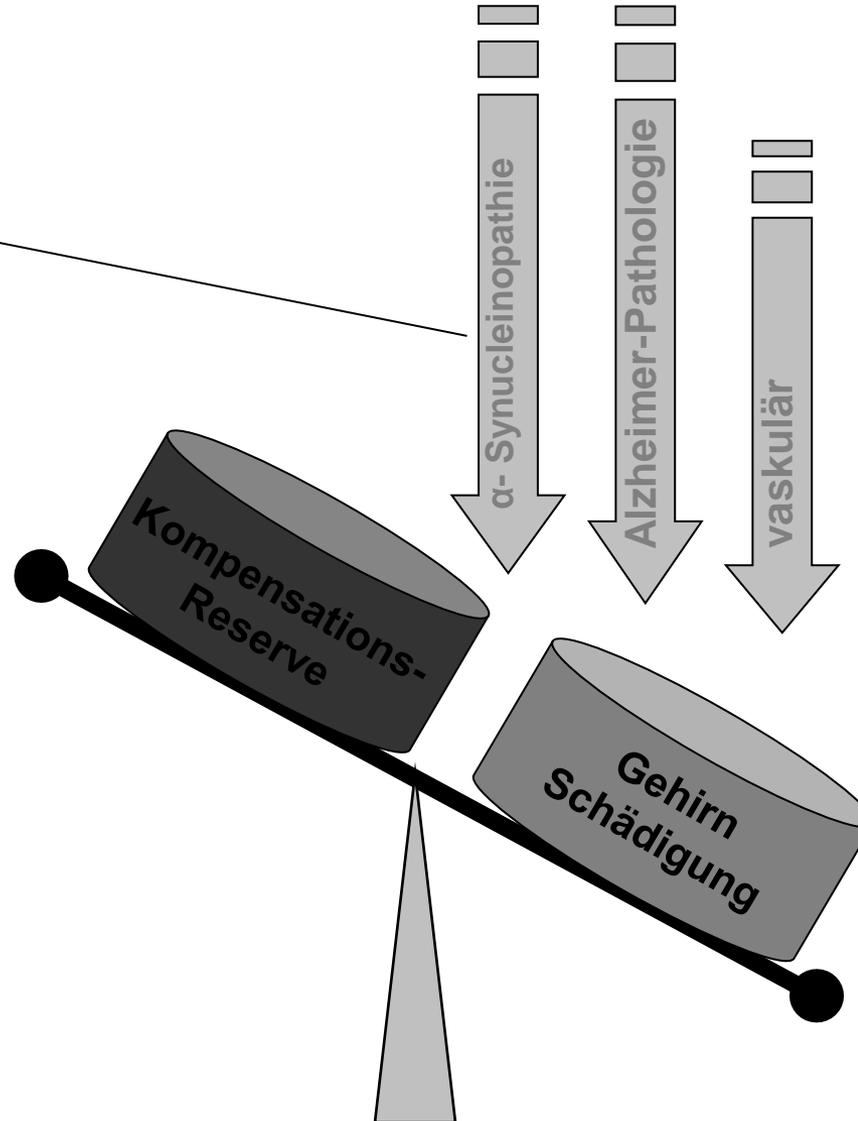
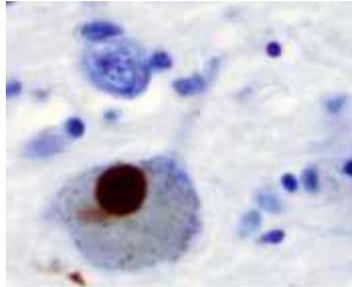
Tau

Alter



Demenzsymptome

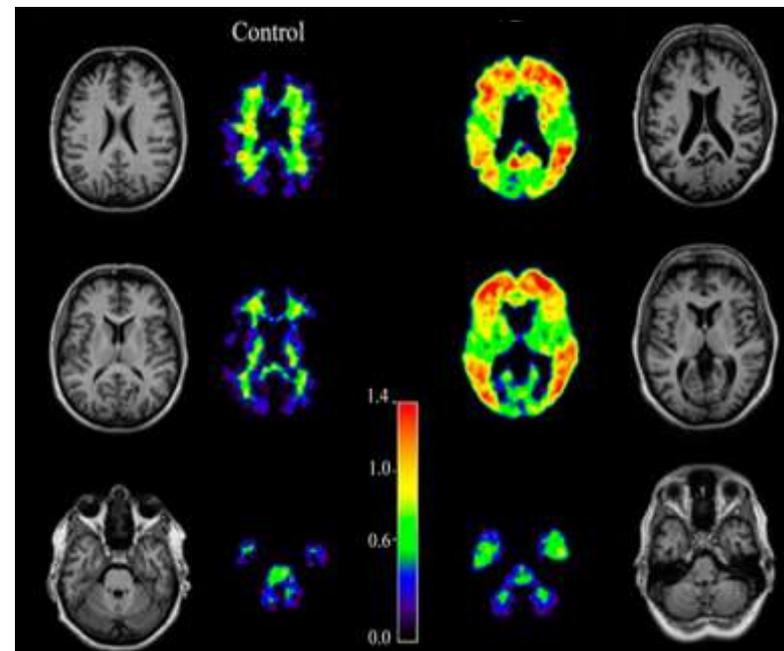
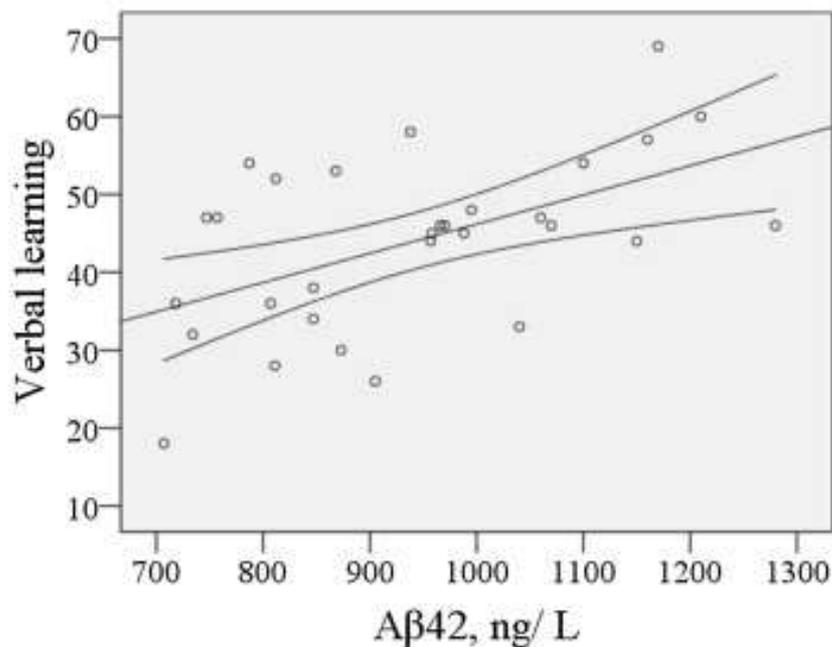
...sind oft nicht durch einen einzelnen Grund erklärbar!



Deutlicher Zusammenhang zwischen Alzheimerpathologie und kognitiven Defiziten bei Parkinsondemenz

→ Ätiologie der Demenz bei M. Parkinson ist i.d. Regel eine Alzheimerpathologie

?



Wie relevant sind kognitive Defizite beim M. Parkinson?

- **Erhebliche prognostische Relevanz**
 - ✓ 40% dauerhafte Unterbringung in Pflegeeinrichtung in den nächsten 3 Jahren
 - ✓ Verdoppelung der Mortalität
 - ✓ Deutliche Reduktion des QoL von Pat. und Angehörigen
- **Erhebliche therapeutische Relevanz**
 - ✓ Existenz zugelassener Medikamente
 - ✓ Änderung der therapeut. Optionen der motorischen Symptome
- **Kognitive Defizite beim Morbus Parkinson sind unterdiagnostiziert**

Gomperts et al. Neurology 2016
Hobson et al. Mov Disord 2004
Reid et al. J Clin Neurosci 2015
de Lau et al. Arch Neurol 2005

Wie relevant sind kognitive Defizite beim M. Parkinson?

Wovor haben die Menschen > 50 Jahre am meisten Angst?

- | | |
|---------------------|-----|
| 1. Krebserkrankung? | 61% |
| 2. Demenz? | 76% |
| 3. Herzinfarkt? | 38% |

1. *Bewegungsstörungen (wie z.B. beim M. Parkinson)?*

Demenz und Morbus Parkinson

Kognitive Defizite beim M. Parkinson sind unterdiagnostiziert

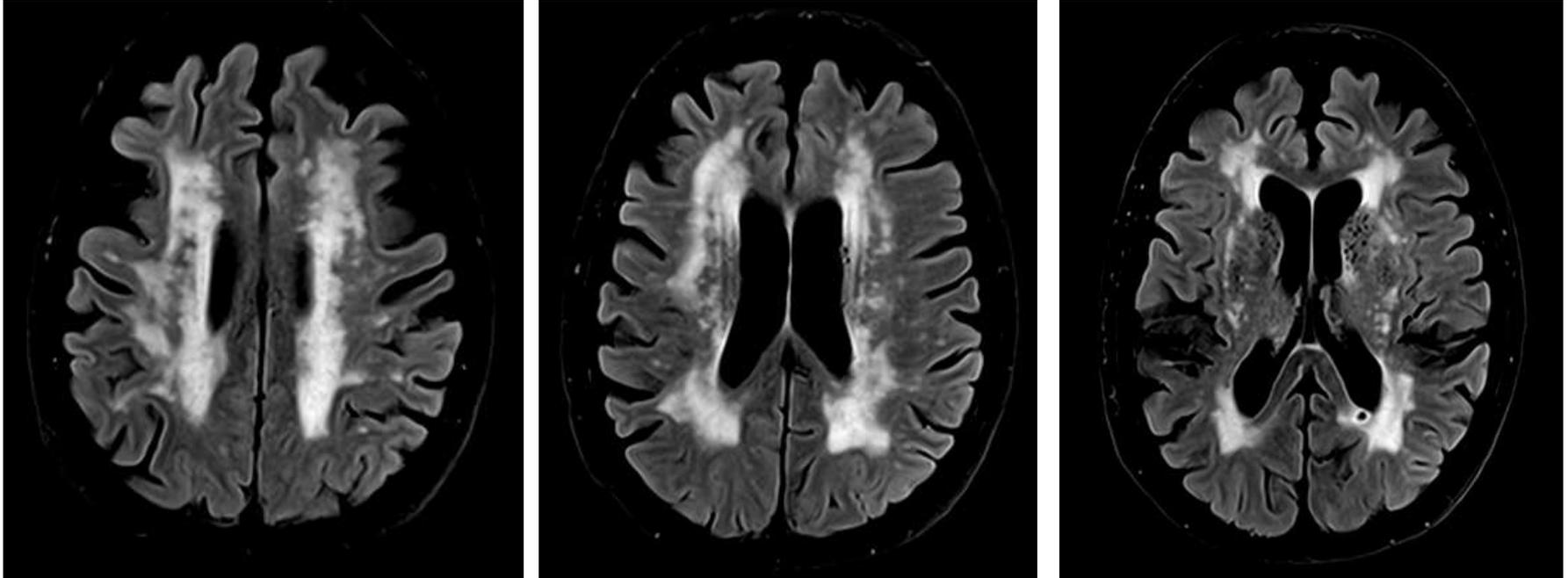
... und von prognostischer und therapeutischer Relevanz

Demenz und Morbus Parkinson

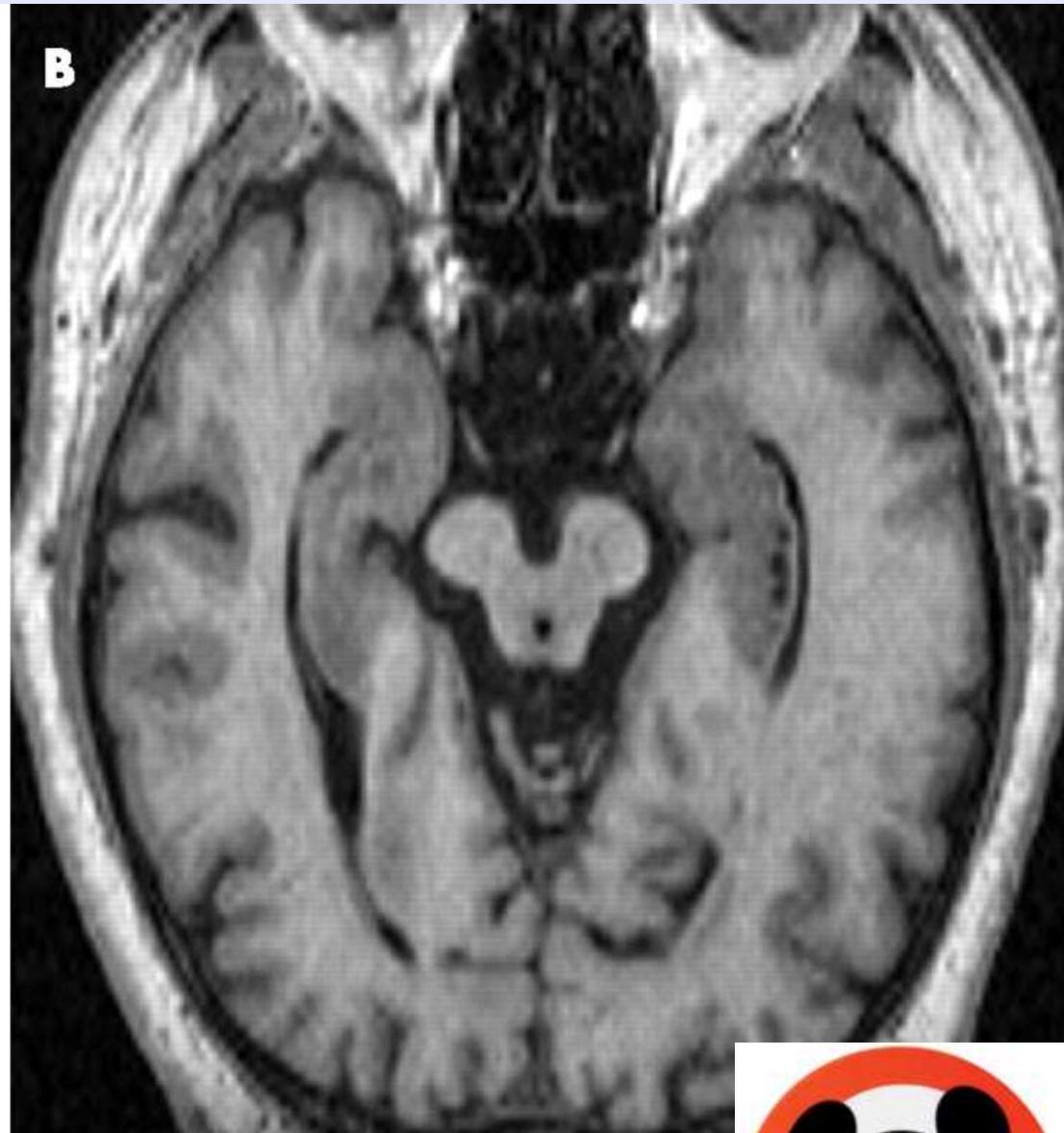
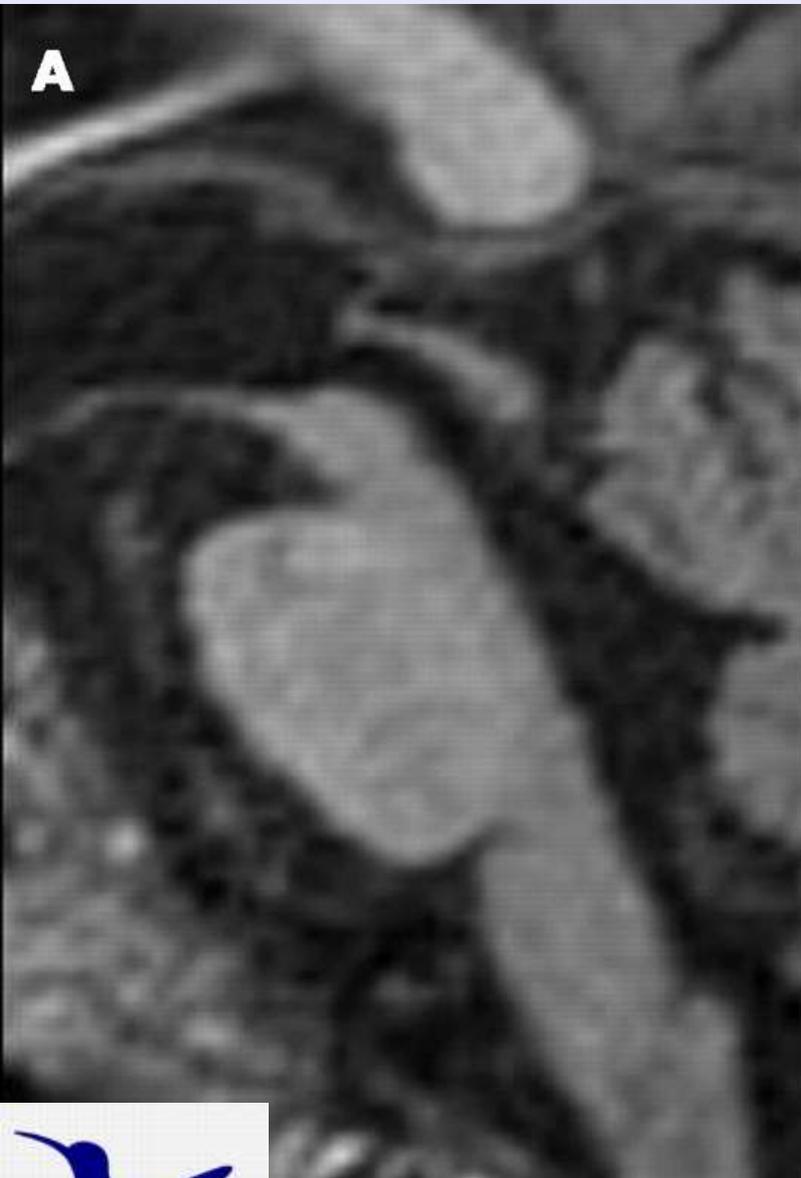
Die Ätiologien sind:

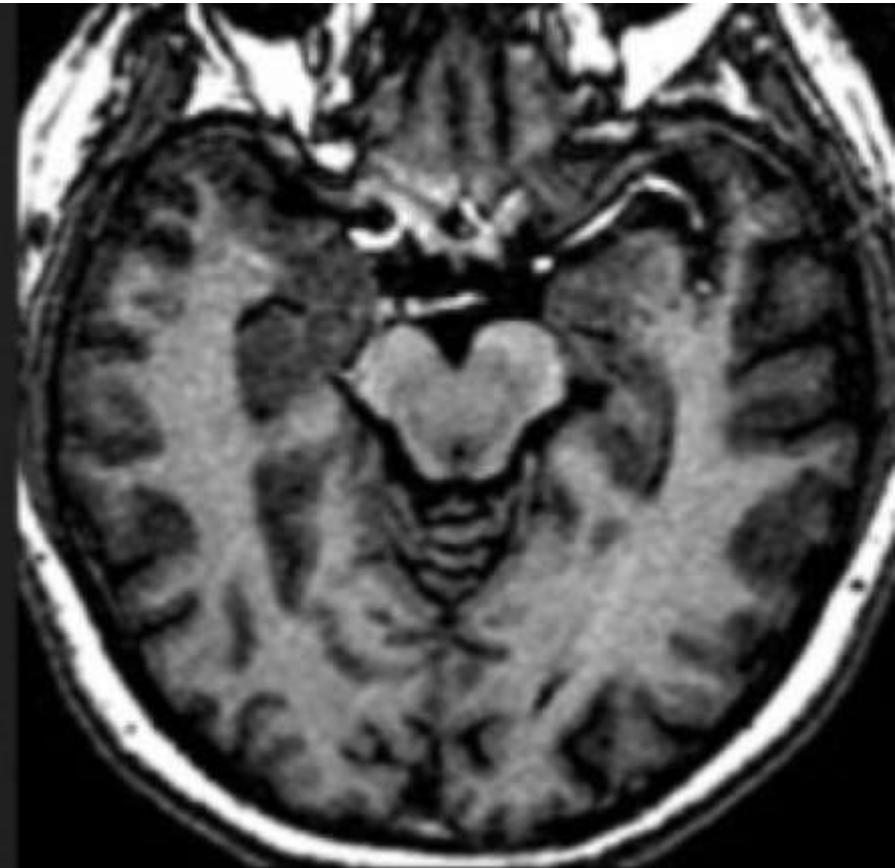
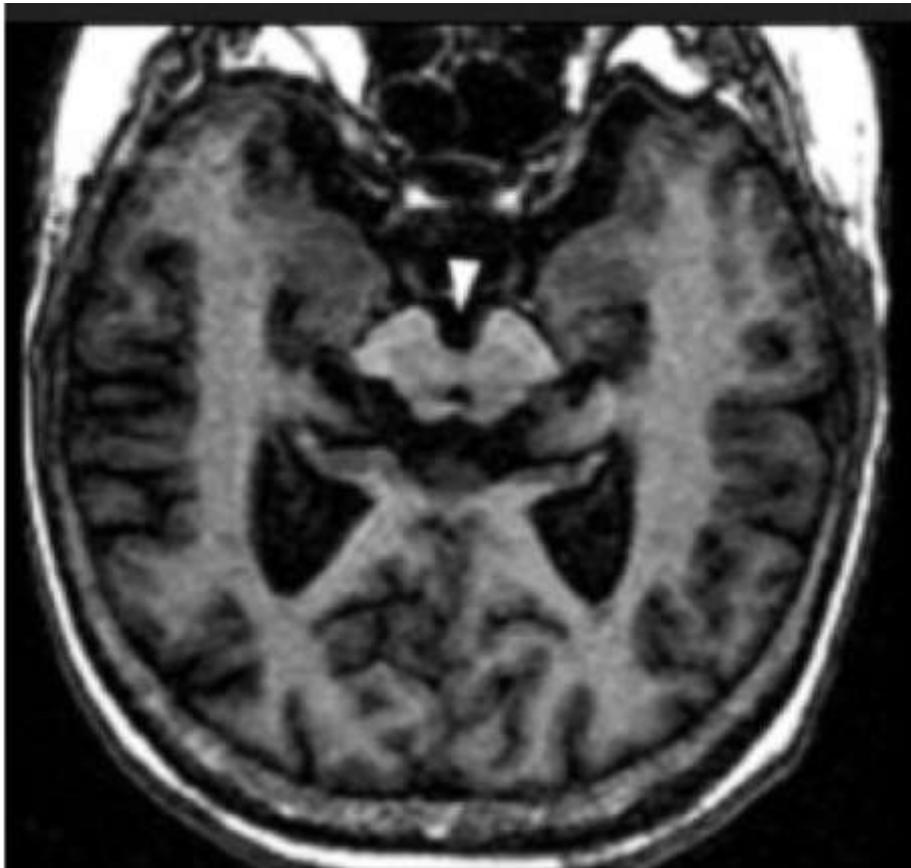
1. überwiegend eine Synucleinopathie
2. eine Mischform mit Alzheimerpathologie

Diese Formen sind klinisch trennbar!



Vaskuläre Demenz mit vaskulärem Parkinsonsyndrom



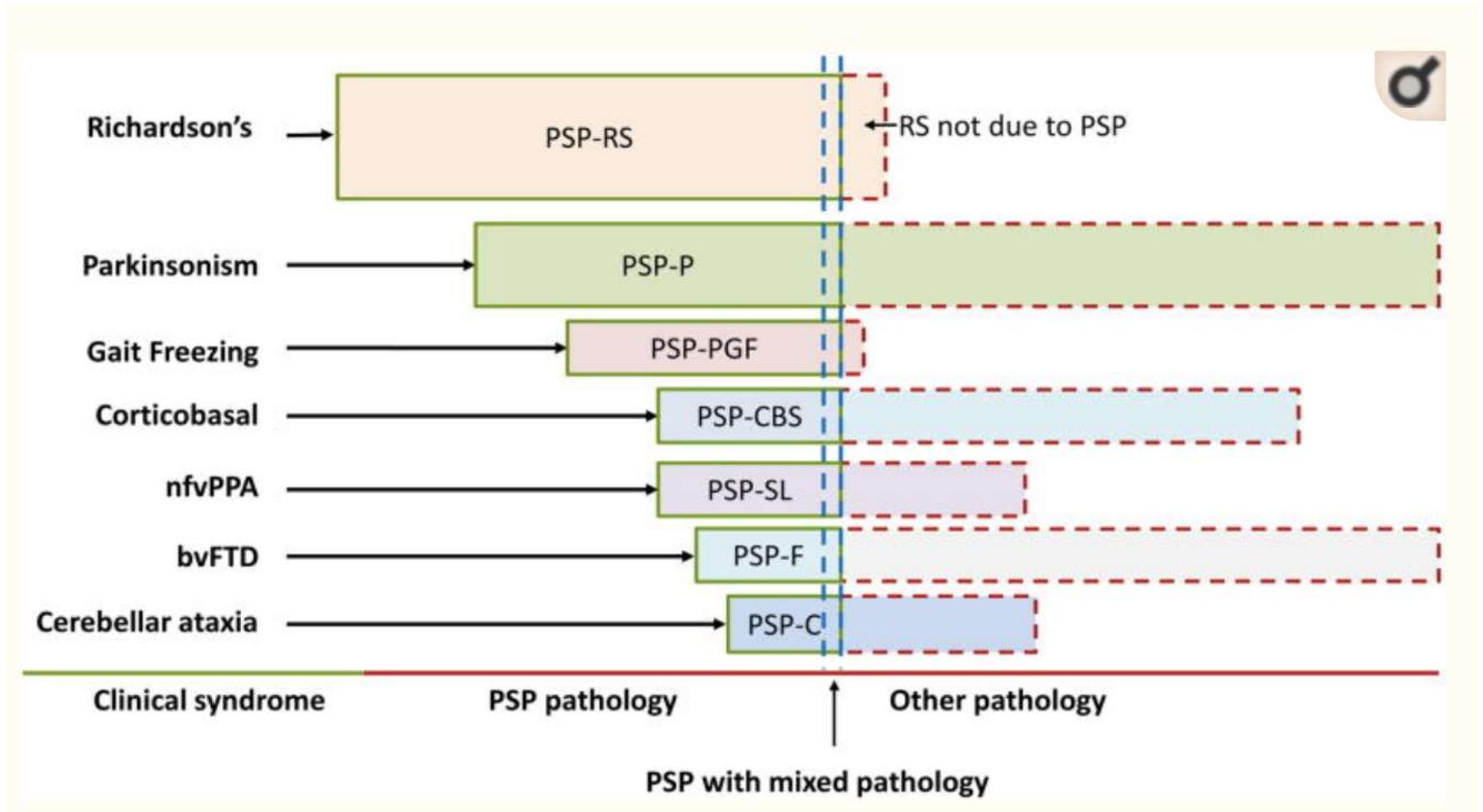


Progressive supranukleäre Blickparese (Steele Richardson Olzewski-Syndrom)

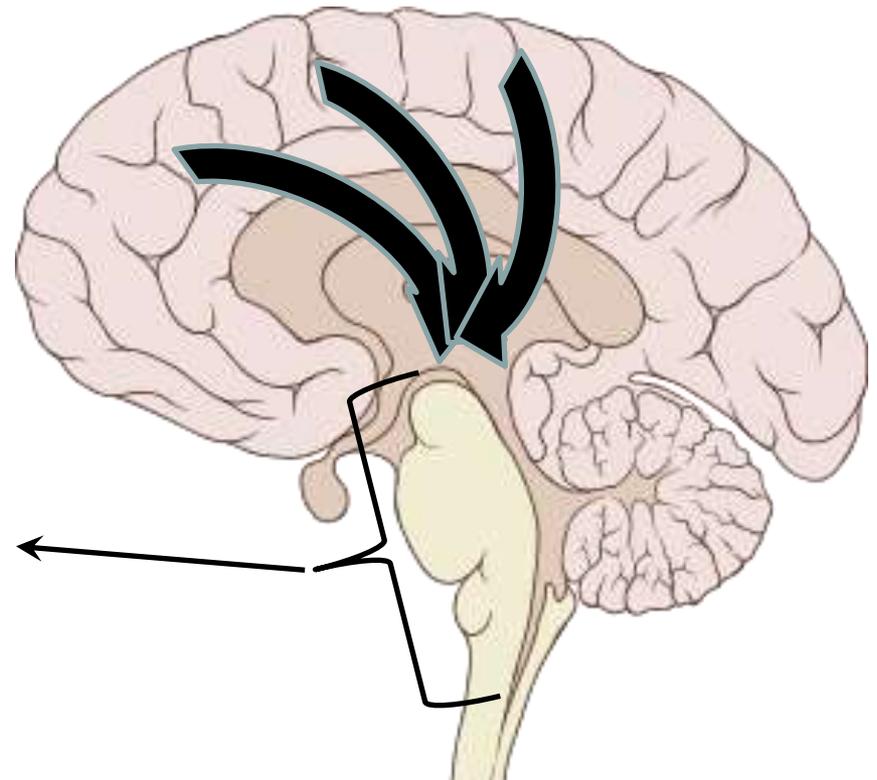
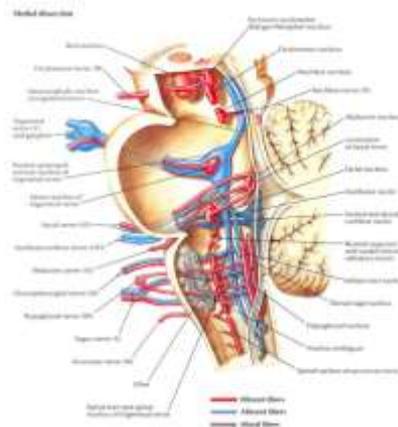
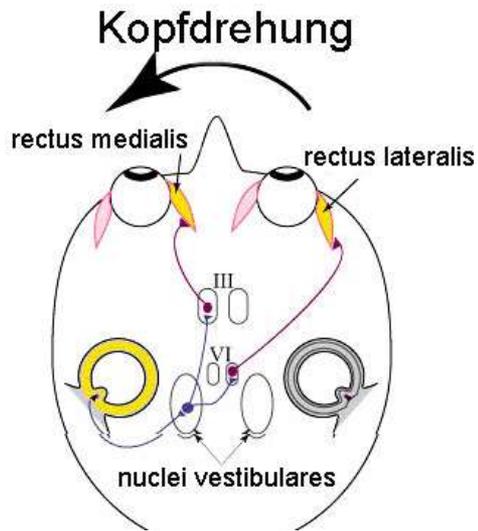
Klinisch typisch sind:

- Vertikale Blickparese
- Subkortikale Demenz
- Posturale Instabilität mit Stürzen v.a. nach hinten
- Axialer, symmetrischer Rigor
- „Erstaunter Blick“ und Retrocollis
- Wenig Ansprechen auf dopaminerge Therapie
- Dysarthrie

Progressive supranukleäre Blickparese (Steele Richardson Olzewski-Syndrom)



nukleär vs. supranukleär



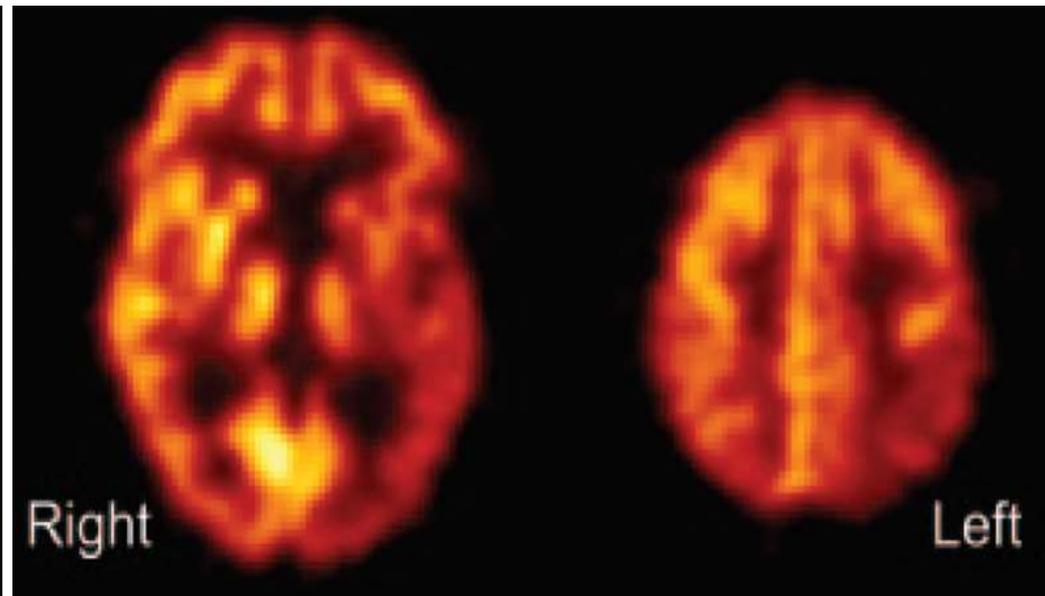
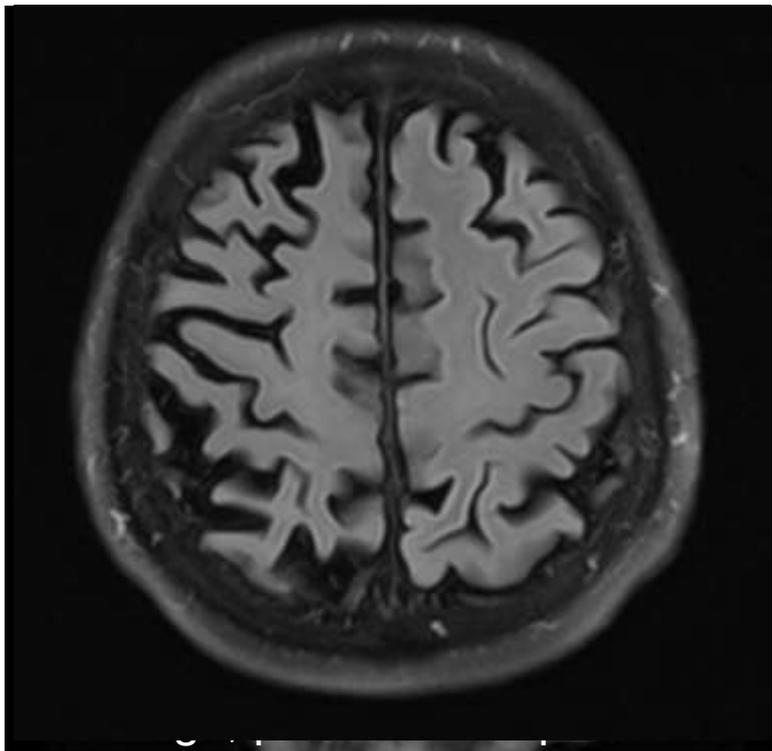
Klinisch typisch sind:

- Fokale, asymmetrische ideomotorische Apraxie („Alien-limb“ Phänomen)
- Subkortikale Demenz
- Fokaler, asymmetrischer Myoklonus
- Kaum Ansprechen auf dopaminerge Therapie
- Fokale Dystonien

Kortikobasale Degeneration

Die MRT zeigt spezifische Veränderungen, jedoch erst spät im Verlauf der Erkrankungen

Das FDG-PET oft schon früh auffällig!

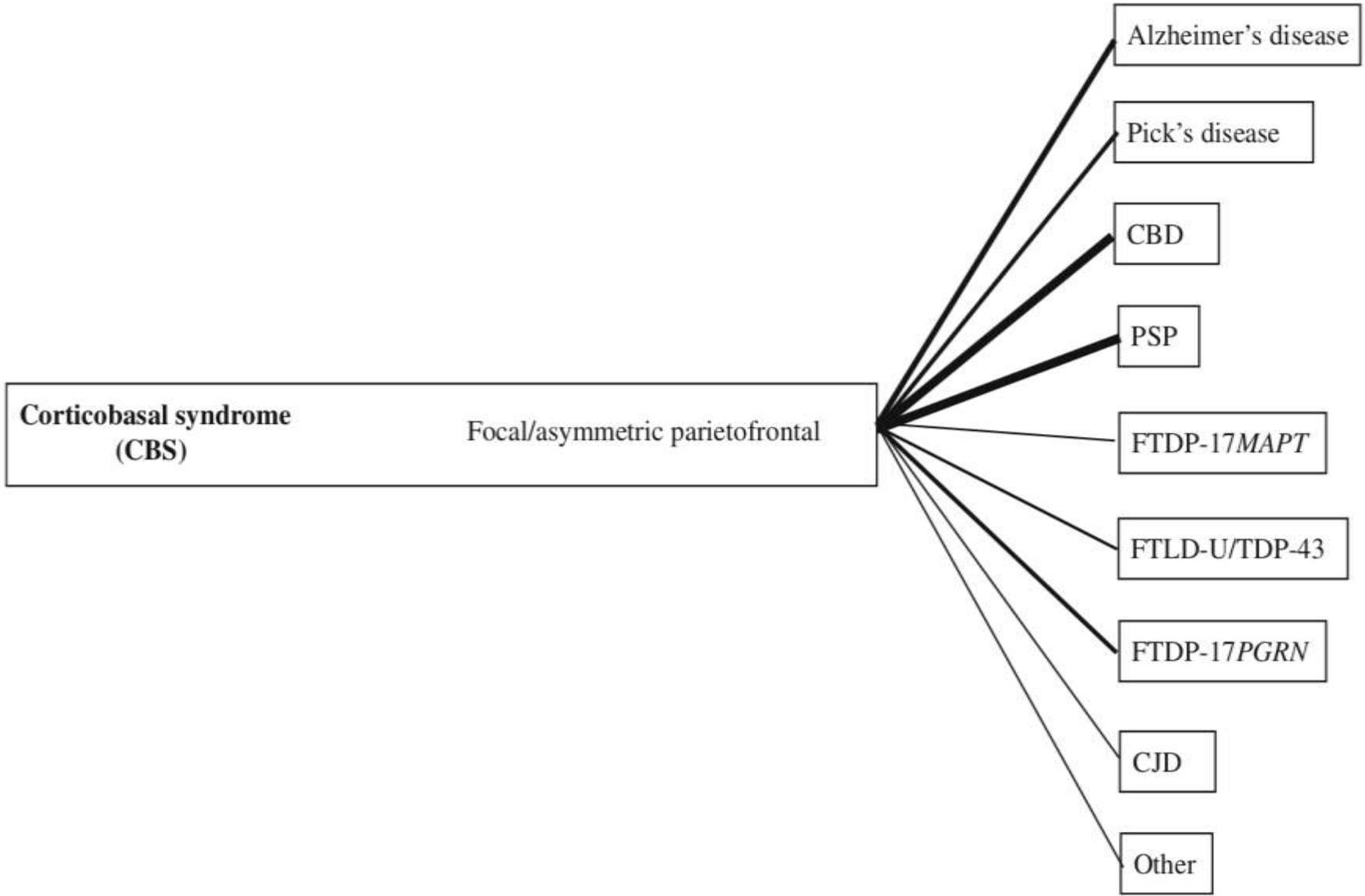


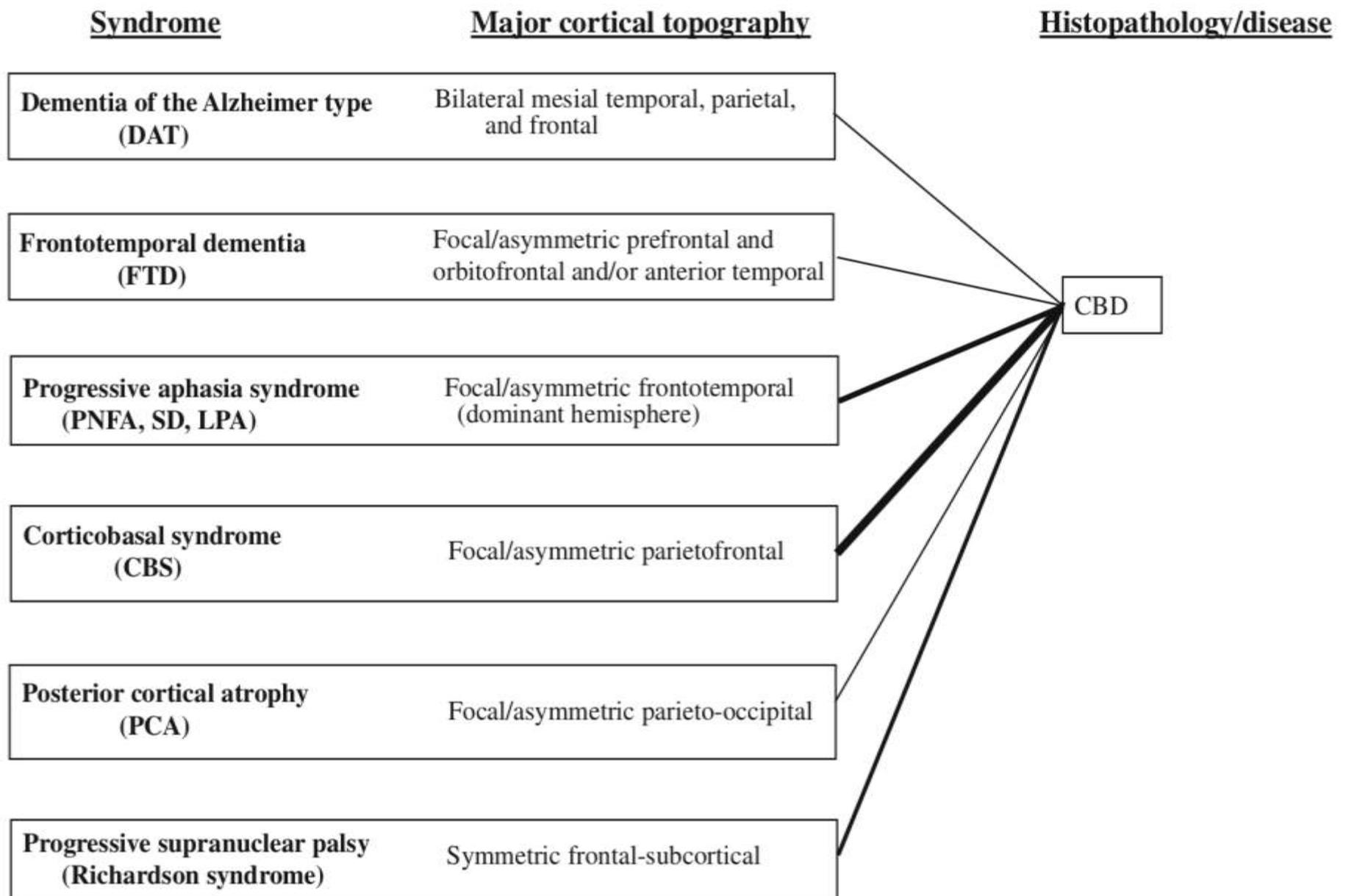
Asymmetrische Minderverstoff-
wechselung parietaler Kortex

Syndrome

Major cortical topography

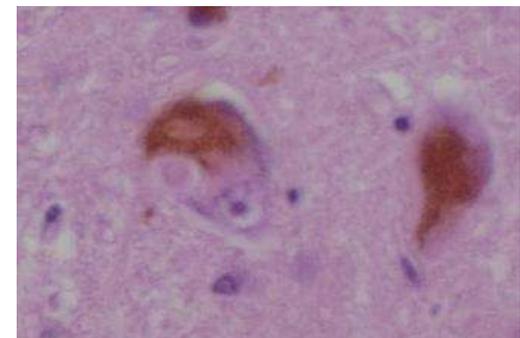
Histopathology/disease





Lewy-Körperchen-Demenz

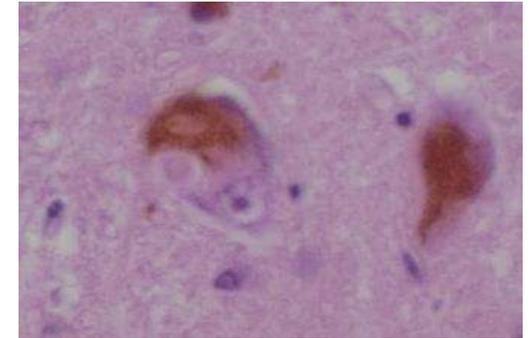
- Etablierte wissenschaftliche Kriterien der LKD existieren nicht
- Sehr variable Angaben zur Prävalenz und Inzidenz
- Etwa 3-20% der Demenzen sind LKD
- Charakteristisches Merkmal: Eosinophile Einschlüsse im Zytoplasma von Neuronen der Großhirnrinde und des Hirnstamms (α -Synukleopathie)



Lewy-Körperchen-Demenz

Klassische klinische Symptome

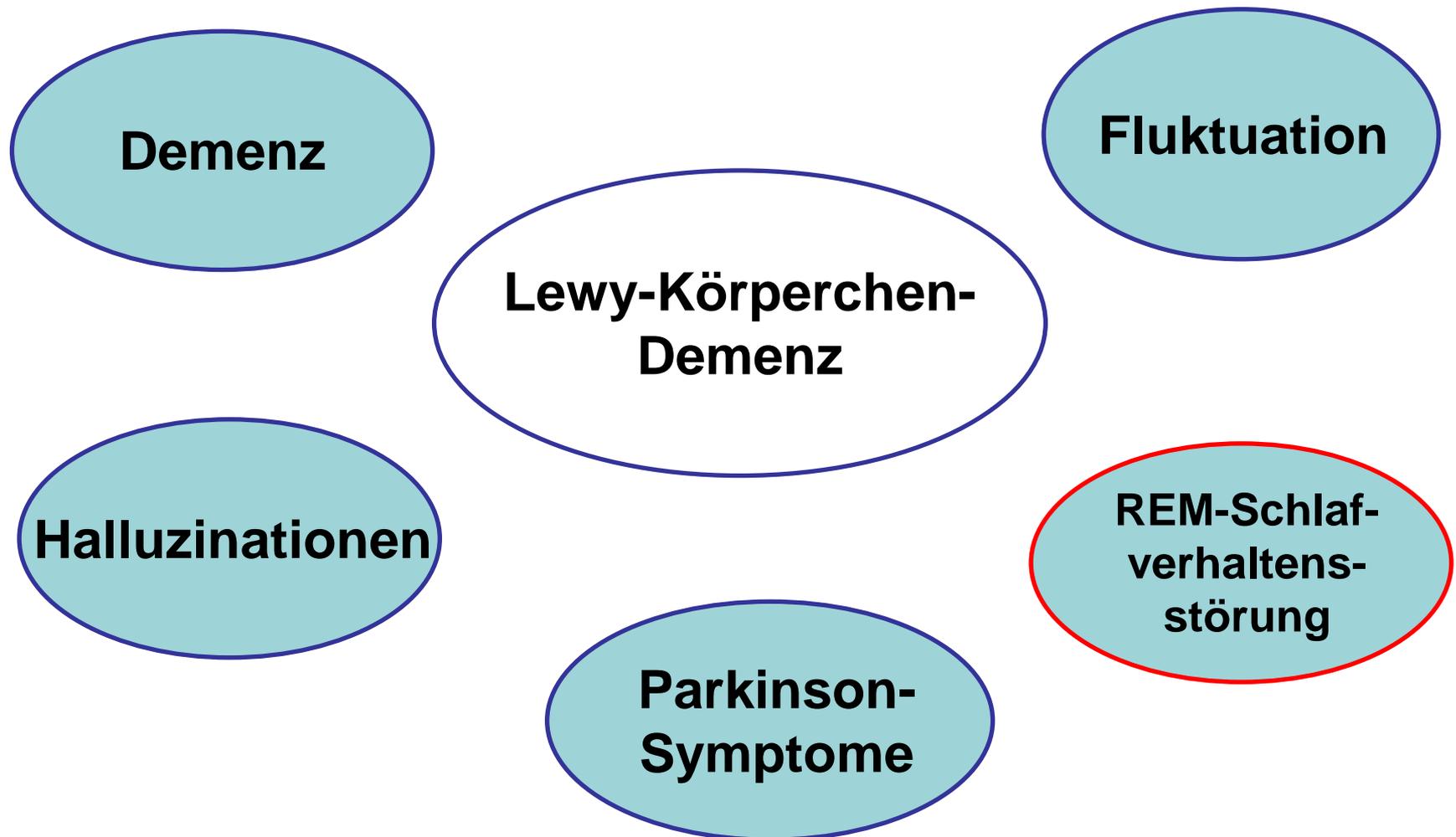
- Alltagsrelevante dementielles Syndrom
- Aktinetisch-rigides Parkinsonsyndrom
- Visuelle Halluzinationen (szenisch, gut rememberlich)
- Fluktuation der Symptome (Kognition und Vigilanz)
- Neuroleptika-Sensitivität
- Kaum/wenig Ansprechen auf Dopamin



Ein-Jahres Regel:

Zwischen neurokognitiven Defiziten und motorischen Symptomen liegen nicht mehr als 12 Monate

Neue Diagnosekriterien der Lewy-Körper(chen) Demenz



Neue Diagnosekriterien der Lewy-Körper(chen) Demenz

Demenz plus

+ Klinische Hauptkriterien

Fluktuation der Kognition und der Aufmerksamkeit
Wiederkehrende ausgestaltete visuelle Halluzinationen
Parkinson-Symptome
REM-Schlafverhaltensstörung !

(+) klinische Nebenkriterien (z.B. Hyposmie, Neuroleptikasensitivität)

+ Apparative Hauptkriterien

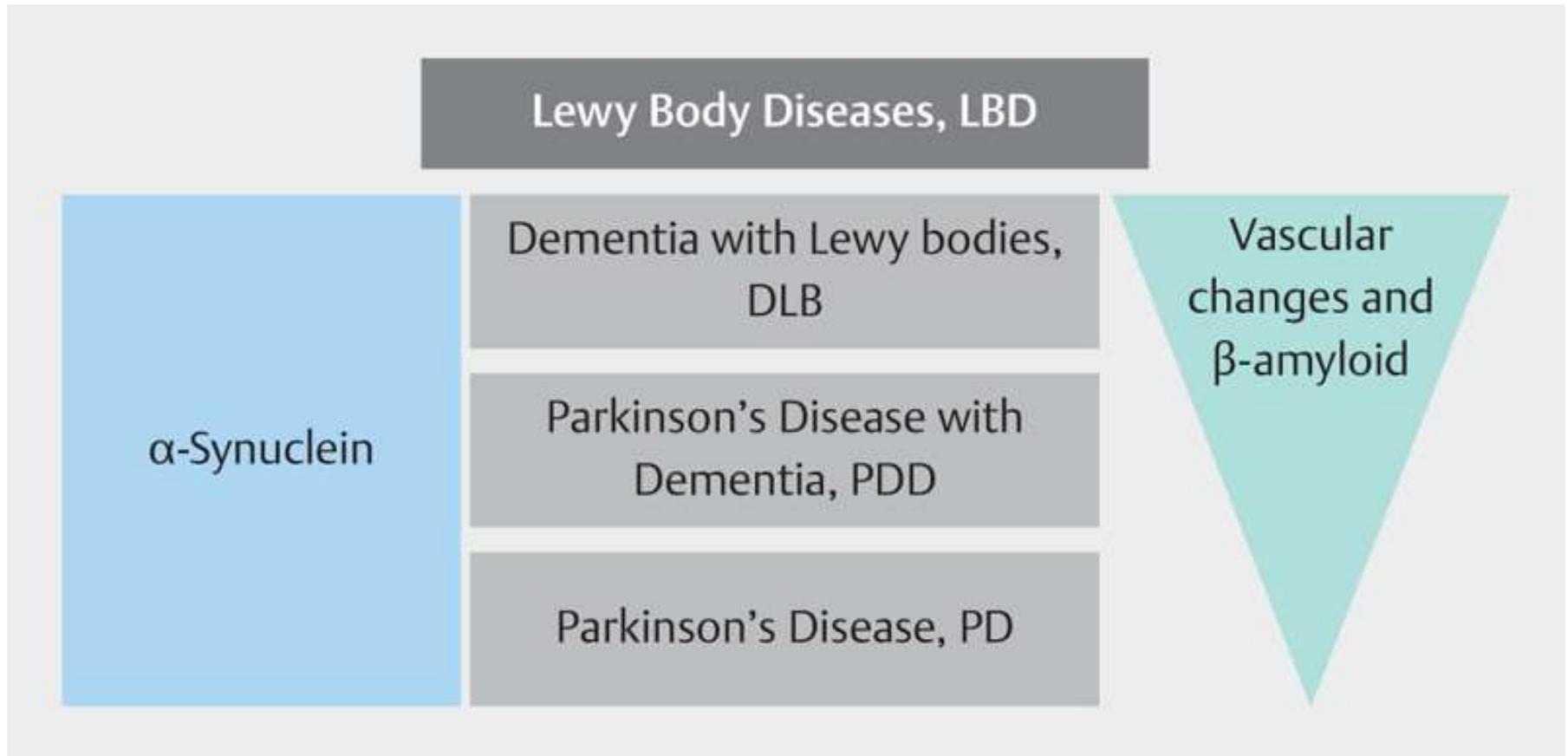
SPCT: Reduktion des striatalen Dopamintransporters (DatScan)
MIBG: verminderte Anreicherung im Herzmuskel
Polysomnographie: fehlende Atonie im REM-Schlaf

(+) apparative Nebenkriterien (MRT/CT, EEG, FDG-PET)

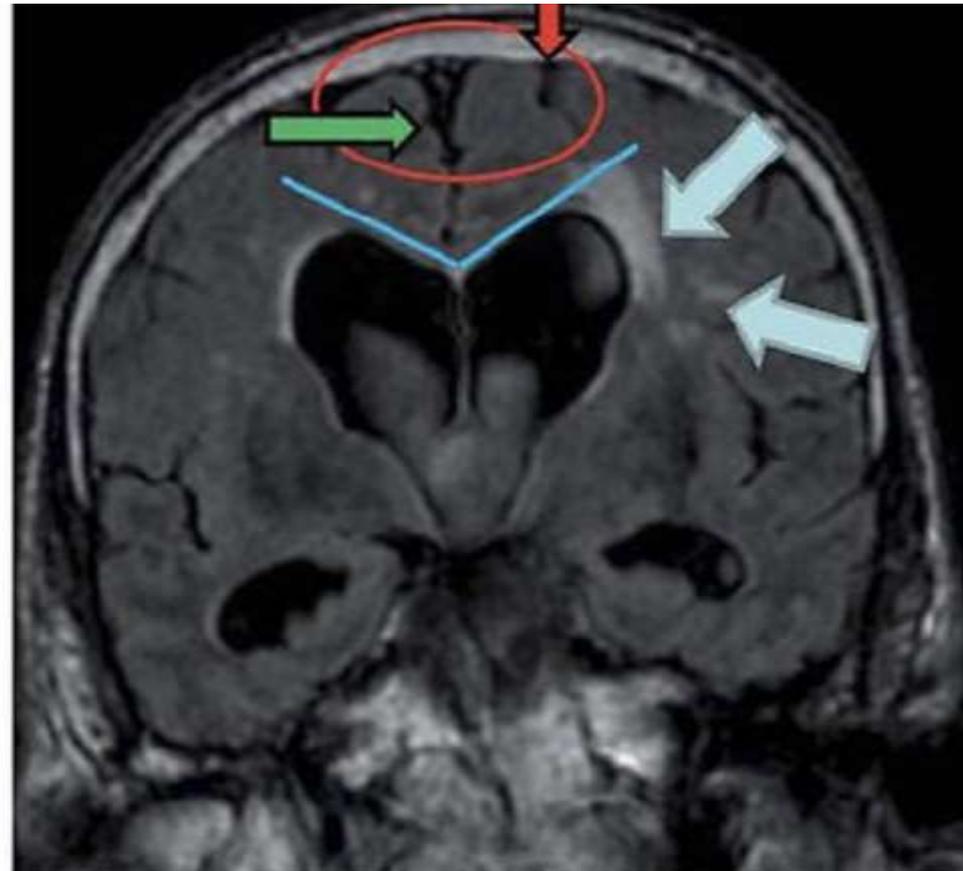
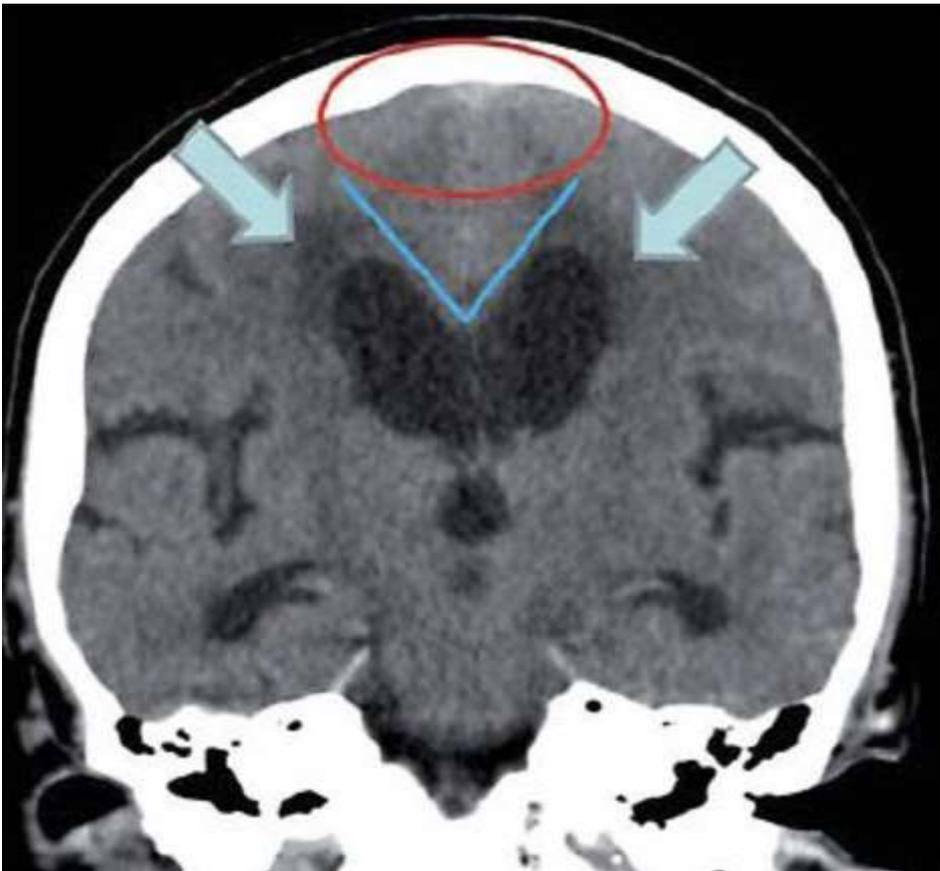
**Wahrscheinlich DLB: ≥ 2 klin. Hauptkriterien (+/- apparative Diagnostik)
1 klin. Hauptkriterium + ≥ 1 apparatives Hauptkriterium**

**Mögliche DLB: 1 klin. Hauptkriterium, kein apparatives Hauptkriterium
0 klin. Hauptkriterium, ≥ 1 apparatives Hauptkriterium**

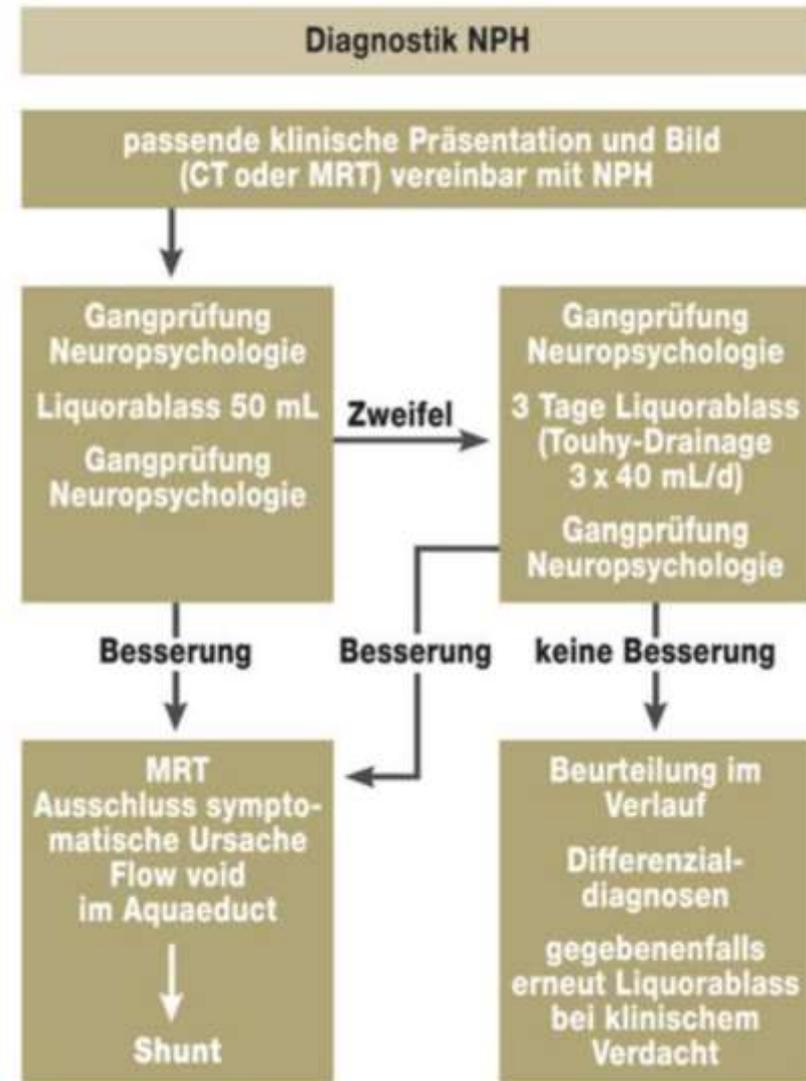
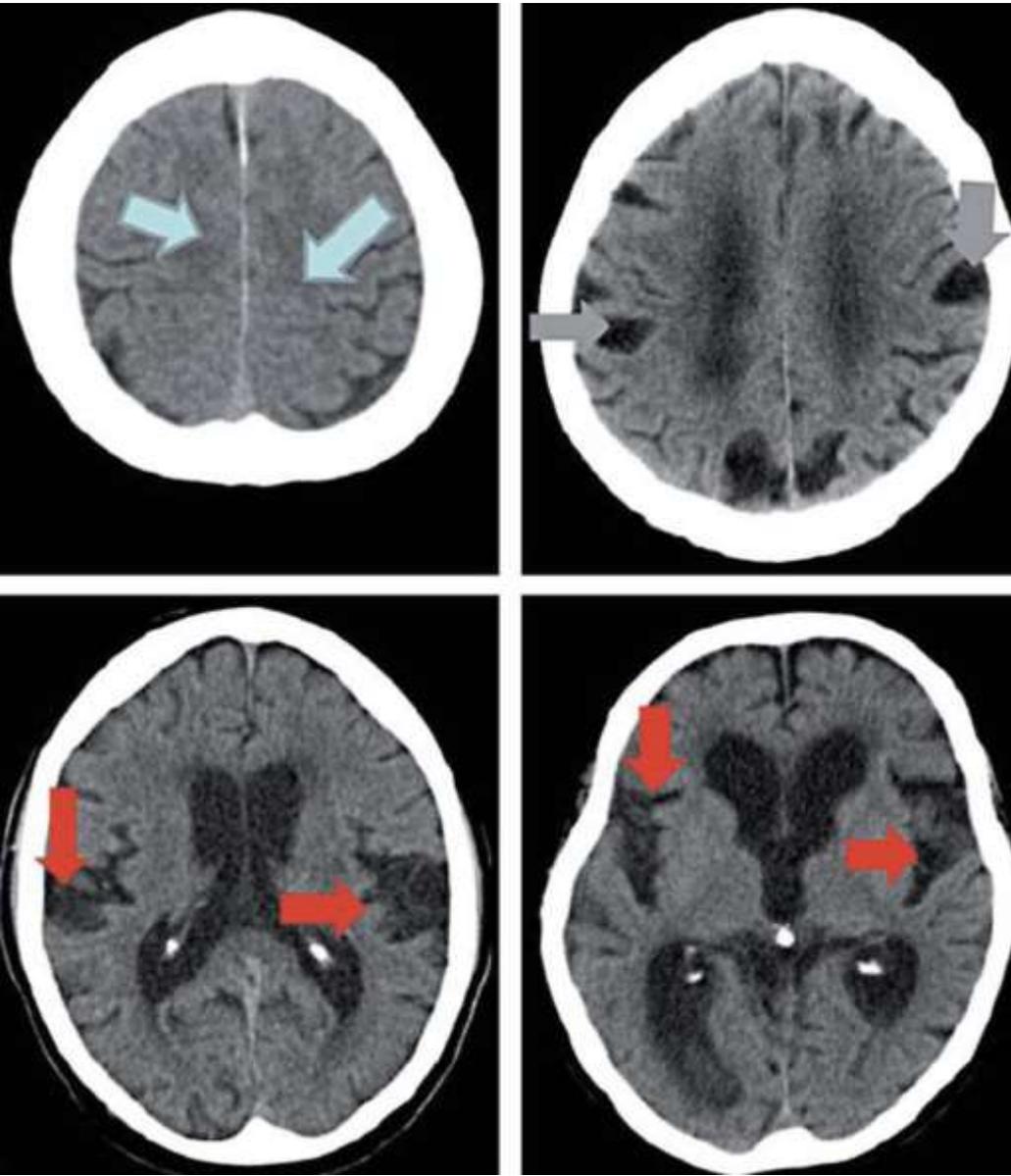
Neue Diagnosekriterien der Lewy-Körper(chen) Demenz



Normaldruckhydrozephalus



Normaldruckhydrozephalus



Ventriculoperitoneal Shunt Outcomes of Normal Pressure Hydrocephalus: A Case Series of 116 Patients

Eva M. Wu ¹, Tarek Y. El Ahmadieh ¹, Benjamin Kafka ¹, James Caruso ², Salah G. Aoun ², Aaron R. Plitt ², OM Neeley ¹, Daiwai M. Olson ³, Robert A. Ruchinskas ⁴, Munro Cullum ⁴, Hunt Batjer ², Jonathan A. White ²

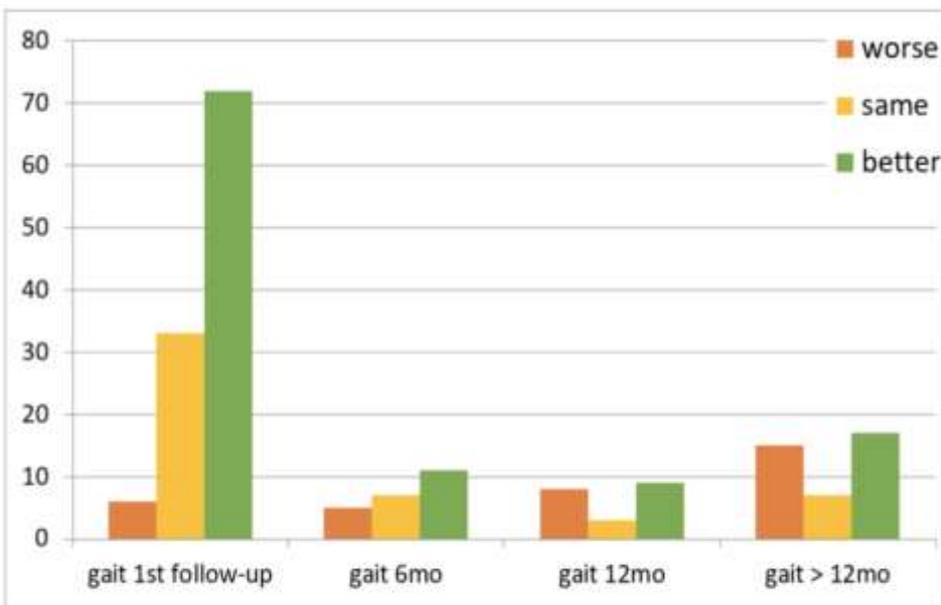


FIGURE 1: Gait outcomes over time

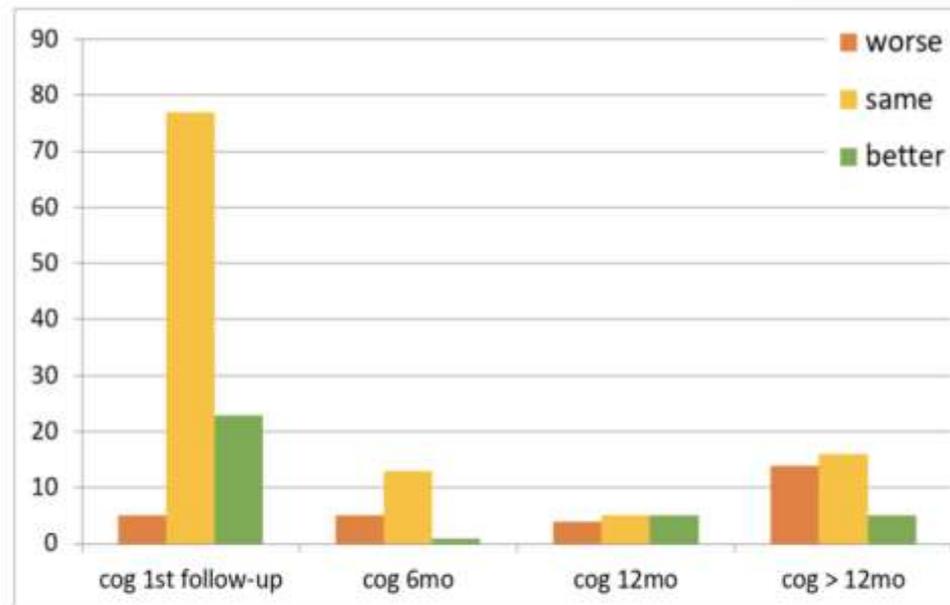


FIGURE 3: Cognitive outcomes over time

MSA - Verlaufsformen

Parkinsonoide

Verlaufsform

(MSA-P)

Zerebelläre

Verlaufsform

(MSA-C)

+

Funktionsstörung des autonomen Nervensystems

Multisystematrophie

Parkinsonsymptome:

Bradykinese, Rigor,
Hypomimie → MSA-P

**striatonigrale
Degeneration**

Kleinhirnsymptome:

Ataxie, Dysmetrie,
skandierte Dysarthrie,
Nystagmus → MSA-C

**olivopontocerebell
äre Atrophie**

**Zusätzliche Beteiligung autonomer
Zentren: Orthostatische Hypotonie,
Inkontinenz, inspiratorischer Stridor**

**ausgeprägten neurokognitiven Defizite zu
Beginn der Erkrankung finden sich nicht**

Sporadische progrediente Erkrankung mit Beginn nach dem 30. Lebensjahr mit

Autonomen Störungen

(orthostatische Hypotonie, Urininkontinenz, erektile Dysfunktion)

+

Bewegungsstörungen

(Parkinsonismus oder zerebelläres Syndrom)



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!



Prof. Dr. med. Thomas Duning
Gesundheit Nord gGmbH
Klinikverbund Bremen

Klinik für Neurologie
mit Institut für klinische Neurophysiologie
und Neurologische Frührehabilitation

thomas.duning@gesundheitnord.de

1904
foundation year

2000
staff

905
beds

19000
patients per year

GESUNDHEIT NORD
KLINIKVERBUND BREMEN