

# Lewy-Körperchen-Demenz und Parkinson-Demenz

Informationen für Betroffene und Angehörige

Lewy-Körperchen-Demenz (Dementia with Lewy Bodies, DLB) und Parkinson-Demenz (Parkinson's disease dementia, PDD) sind die häufigsten neurodegenerativ bedingten Demenzerkrankungen nach der Alzheimer-Demenz.

Der Übergang zwischen beiden Erkrankungen ist fließend, die Symptome überlappen sich stark. Auch wenn sich im Anfangsstadium das Krankheitsbild und die Ausprägung der Symptomatik etwas unterscheiden, gehen die meisten Fachleute inzwischen davon aus, dass es sich um zwei eng verwandte Manifestationen desselben Krankheitsprozesses handelt.

## Einleitung

Beiden Erkrankungen liegt die Entstehung von sogenannten **Lewy-Körperchen** innerhalb von Nervenzellen im Hirnstamm und in der Hirnrinde zu Grunde, die aus anormalen Zusammenlagerungen des Eiweißes  $\alpha$ -Synuklein bestehen. Sie wurden erstmals 1912 von dem deutschen Neurologen Friedrich Lewy im Zusammenhang mit der Morbus Parkinson Krankheit beschrieben. Lewy-Körperchen zerstören die betreffenden Nervenzellen und Nervenzellverbindungen und unterbrechen damit den Austausch von Botenstoffen (vor allem Dopamin und Acetylcholin). Dadurch können auf diesen Bahnen keine Informationen mehr weitergeleitet werden und es kommt zu einer zunehmenden Beeinträchtigung verschiedenster Funktionen, wie zum Beispiel der Bewegungs- oder Aufmerksamkeitssteuerung.

Auch der klassische **Morbus Parkinson** wird durch Lewy-Körperchen ausgelöst, die sich in den dopaminproduzierenden Nervenzellen der Substantia nigra, einem kleinen Bereich tief im Gehirn ablagern und dort zu einem chronisch-fortschreitenden Zelluntergang führen. Dadurch kommt es zu den typischen Bewegungsstörungen: Rigor (Muskelsteifigkeit), Ruhetremor (Muskelzittern), Bradykinese (verlangsamte Bewegungen), welche bis hin zu Akinese (Bewegungslosigkeit) führen kann, und Instabilität bei der aufrechten Körperhaltung. Der Gang ist vornübergebeugt, schlurfend und kleinschrittig, die Mimik wirkt starr und ausdruckslos, die Stimme ist monoton und leise. Leichte kognitive Funktionsstörungen und psychische Auffälligkeiten, vor allem Depressionen, sind bei der Parkinson Krankheit sehr häufig.

Wissenschaftliche Studien der letzten Jahre zeigen, dass bis zu 80 Prozent der an Morbus Parkinson Erkrankten im Verlauf eine Demenz entwickeln (Parkinson- und/oder Alzheimer Demenz); das heißt, dass der neuronale Zerstörungsprozess auf andere Hirnregionen übergreift. Das Demenzrisiko ist im Vergleich zur altersgleichen Allgemeinbevölkerung ungefähr sechsfach erhöht und hat einen entscheidenden Einfluss auf die Überlebensdauer und die Lebensqualität von Betroffenen und ihren Angehörigen.

Wie andere Demenzerkrankungen sind auch die DLB und PDD durch eine progressive Verschlechterung der kognitiven Fähigkeiten gekennzeichnet, die zu einer zunehmenden Beeinträchtigung der beruflichen und privaten Alltagsaktivitäten führt.

Die **Unterscheidung zwischen DLB und PDD** beruht auf der zeitlichen Abfolge von Demenz und Parkinson-Symptomen: Wenn die Demenz vor den Bewegungsstörungen oder gleichzeitig mit ihnen auftritt, wird die Diagnose einer Lewy-Körperchen-Demenz gestellt; wenn sie sich dagegen erst nach den Bewegungsstörungen entwickelt, spricht man von einer Parkinson-Demenz.

Die **Diagnosestellung** einer PDD bereitet in der Regel keine besonderen Schwierigkeiten, weil sie sich im Rahmen einer seit längerem bestehenden Parkinson-Krankheit entwickelt. Die DLB wird jedoch im Anfangsstadium häufig als Alzheimer-Demenz fehldiagnostiziert, zum Beispiel weil die typischen Bewegungsstörungen fehlen und beide Erkrankungen auch nebeneinander auftreten können. Da die klinische Symptomatik bei der DLB jedoch einige Besonderheiten aufweist und eine andere Behandlungsstrategie als bei der Alzheimer-Demenz erfordert, ist es sehr wichtig, dass die richtige Diagnose so früh wie möglich gestellt wird.

## Symptomatik und Krankheitsverlauf

Die kognitiven Abbauprozesse betreffen gleichzeitig bestimmte Abschnitte der Großhirnrinde (kortikal), in der höhere kognitive Funktionen lokalisiert sind, und tiefer gelegene Zentren (subkortikal), die zum Beispiel für die Steuerung von Bewegungsabläufen zuständig sind. Das klinische Erscheinungsbild ist deswegen durch die Verbindung von Demenz und Bewegungsstörungen gekennzeichnet. Typischerweise sind im Anfangsstadium bei der DLB primär die kortikalen Bereiche, bei der PDD dagegen die Hirnstammstrukturen stärker betroffen.

Bei beiden Krankheitsbildern stehen im kognitiven Bereich vor allem Störungen der Aufmerksamkeit, des Denkvermögens und der visuell-räumlichen Informationsverarbeitung im Vordergrund. Im Vergleich dazu können Gedächtnis und Merkfähigkeit, aber auch die sprachlichen Fähigkeiten, noch längere Zeit gut erhalten sein.

Es gibt mehrere charakteristische Symptome, die bei vielen Betroffenen bereits in frühen Krankheitsstadien auftreten. Die kognitiven Symptome sind in der Regel bei der PDD etwas geringer ausgeprägt als bei der DLB.

- **Fluktuation der Kognition:** Die geistige Leistungsfähigkeit, aber auch der Bewusstseinszustand bzw. die Wachheit können innerhalb von Stunden oder Tagen sehr stark variieren. Das zeigt sich zum Beispiel dadurch, dass Betroffene, die eben noch bei klarem Bewusstsein waren, plötzlich geistesabwesend, schläfrig oder lethargisch, keinem Gespräch mehr folgen können, verworren reden oder ihren eigenen Namen nicht mehr kennen.
- **Wiederkehrende visuelle Halluzinationen:** Die Betroffenen sehen Dinge (Menschen, Situationen usw.), die nicht da sind, oder verkennen Dinge, die da sind. Diese Fehlwahrnehmungen sind typischerweise sehr komplex, detailliert und lebendig und enthalten häufig Personen oder größere Tiere. Akustische Halluzinationen sind dagegen selten.  
Halluzinationen werden von den meisten Betroffenen verständlicherweise als sehr belastend, manchmal auch bedrohlich erlebt und häufig gegenüber anderen Menschen aus Angst, für „verrückt“ gehalten zu werden, verschwiegen. Aber auch für die Angehörigen können ausgeprägte Halluzinationen und Wahnvorstellungen stark belastend sein.
- **Parkinsonismus:** Die motorischen Kardinalsymptome der Parkinson-Krankheit (Muskelsteifigkeit, Verlangsamung der Bewegung, leichtes Zittern, Gesichtsstarre, Flüsterstimme, Haltungsinstabilität) finden sich nicht unbedingt bei allen DLB Erkrankten und entwickeln sich oft erst im Verlauf der Erkrankung; häufig treten auch nur einzelne Symptome auf.

Ausgeschlossen werden muss jedoch, dass es sich bei diesen Bewegungsstörungen um Nebenwirkungen von Medikamenten handelt.

- **Störungen der visuell-räumlichen Informationsverarbeitung:** Komplexe kognitive Leistungen, die räumliches Denken oder eine gewisse Orientierungsfähigkeit verlangen (z. B. im Straßenverkehr), sind sehr früh im Krankheitsverlauf beeinträchtigt.
- **Störungen der sogenannten exekutiven Funktionen:** Antrieb, Aufmerksamkeitssteuerung und Konzentrationsfähigkeit sind frühzeitig vermindert. Die Betroffenen haben Schwierigkeiten, Entscheidungen zu treffen sowie Handlungen zu planen, zu organisieren und auszuführen. Die Flexibilität im Denken nimmt ab, das Arbeitstempo ist allgemein verlangsamt. Eine vergleichsweise starke Beeinträchtigung der exekutiven Funktionen ist besonders typisch für die PDD und steht bei den meisten Betroffenen im Vordergrund der Symptomatik.
- **Verhaltensstörungen während des REMSchlafs:** Die Betroffenen agieren nachts häufig ihre (Alp-)Träume aus, indem sie sprechen, schreien, mit Händen oder Beinen um sich schlagen, und dabei auch aus dem Bett fallen können. Während der sogenannten REM-Schlafphase, in der die meisten Träume stattfinden, ist die Muskelspannung normalerweise so stark herabgesetzt, dass unwillkürliche Bewegungen verhindert werden. Bei der LBD und PDD fehlt jedoch diese Muskelatonie. Die nächtlichen Verhaltensstörungen sind nicht nur für die Angehörigen mitunter sehr unangenehm und belastend, sondern können auch zu gefährlichen Verletzungen bei den Betroffenen führen.

- **Neuroleptika-Überempfindlichkeit:** Bei etwa 50 Prozent der Betroffenen besteht eine schwere Unverträglichkeit gegenüber antipsychotischen Medikamenten (Neuroleptika), die sich akut in schwerem Parkinsonismus, vor allem einer erhöhten Muskelsteifigkeit, außerdem Verwirrtheit und Bewusstseinsstörungen bis hin zu komatösen Zuständen (z. B. tagelanger Tiefschlaf) äußert. Psychische Störungen wie Depressionen und Ängste, aber auch wahnhaftige Symptome können sich verschlechtern oder neu auftreten. Diese Unverträglichkeitsreaktionen können lebensbedrohlich sein und tragen insgesamt zu einem erhöhten Sterblichkeitsrisiko bei.
- **Orthostatische Hypertonie:** Darunter versteht man einen schnellen Blutdruckabfall mit Symptomen wie Schwindel, Schwächegefühl, Zittern oder Herzklopfen, der meist durch den Wechsel von liegender zu stehender Position verursacht wird. Bei den Betroffenen kommt es, auch bedingt durch ihre Gleichgewichtsstörungen bzw. Haltungsinstabilität (Parkinsonismus), vor allem beim Aufstehen und längeren Stehen häufig zu Stürzen, Ohnmachtsanfällen und Bewusstlosigkeit.

Der **Krankheitsverlauf** ist generell von einer zunehmenden Verschlechterung und Ausweitung insbesondere der kognitiven Symptome geprägt. Mischformen, bei denen zusätzlich Symptome einer Alzheimer-Demenz auftreten (z. B. schwere Gedächtnisstörungen), sind relativ häufig. Welche Symptome sich in welcher Phase des Krankheitsprozess entwickeln und das klinische Bild dominieren, ist individuell sehr unterschiedlich und hängt unter anderem davon ab, welche Bereiche im Gehirn besonders stark betroffen sind.

Die durchschnittliche **Krankheitsdauer** beträgt nach der Diagnosestellung ca. 6-8 Jahre, es gibt aber auch deutlich schnellere oder langsamere Verläufe (2-20 Jahre).

## Ursachen und Risikofaktoren

Die Zerstörung von Nervenzellen und ihren Verbindungen werden bei der Lewy-Körperchen- und Parkinson-Demenz (sowie Morbus Parkinson) durch charakteristische intrazelluläre Einschlüsse des Eiweißstoffes  $\alpha$ Synuklein ausgelöst. Warum es jedoch überhaupt zu diesem pathologischen Prozess kommt, ist - wie bei anderen neurodegenerativen Demenzerkrankungen auch – nicht bekannt.

Für die **Lewy-Körperchen-Demenz** (LBD) sind bisher, außer dem Alter, keine Risikofaktoren bekannt. Der Erkrankung beginnt in der Regel im höheren Lebensalter, der durchschnittliche Erkrankungsbeginn liegt bei ungefähr 75 Jahren bei einer Spanne von 50-83 Jahren.

Als wichtigste Risikofaktoren für die Entwicklung einer **Parkinson-Demenz** (PDD) gelten das Lebensalter und der Parkinson-Schweregrad: Je älter die Betroffenen und je weiter die zugrundeliegende Parkinson-Erkrankung fortgeschritten ist, desto höher ist das Risiko einer Demenz. Depressionen, früh auftretende Halluzinationen, der sogenannte akinetisch-rigide Typ der Parkinson-Krankheit mit Muskelsteifigkeit (Rigor) als dominierendem Symptom sowie die Krankheitsdauer haben ebenfalls einen, wenn auch geringeren Einfluss.

Sowohl LBD als auch Morbus Parkinson (mit nachfolgender Demenz) können in seltenen Fällen familiär gehäuft auftreten. An der Entstehung dieser erblichen Varianten sind mehrere **genetische Faktoren** beteiligt, unter anderem Mutationen im Gen für das Protein  $\alpha$ Synuklein auf Chromosom 4. In diesen Fällen entwickelt sich die Demenz deutlich früher: Bei der LBD liegt der Erkrankungsbeginn meist schon im 3. oder 4. Lebensjahrzehnt.

## Therapeutische Möglichkeiten

Weder die DLB noch die PDD können nach dem heutigen Wissensstand geheilt oder aufgehalten werden, eine ursächliche Therapie gibt es nicht. Die Behandlung ist deshalb, wie bei den meisten Demenzerkrankungen, rein symptomatisch und in erster Linie darauf ausgerichtet, die Beschwerden zu mildern, den weiteren Krankheitsverlauf zu verzögern und die Lebensqualität der Betroffenen sowie ihren Angehörigen so lange und so gut wie möglich zu erhalten. Dafür gibt es jedoch verschiedene, zum Teil sehr gut wirksame medikamentöse und nichtmedikamentöse Alternativen, die sich gegenseitig ergänzen und aufeinander abgestimmt werden sollten.

Die optimale **medikamentöse Therapie** zu finden, ist häufig kein leichtes Unterfangen, besonders wenn Bewegungsstörungen und psychotische Symptome gleichzeitig auftreten: Einerseits kann die Behandlung der motorischen Symptome die visuellen Halluzinationen und Wahnvorstellungen verstärken, andererseits die Behandlung der psychotischen Symptome die Bewegungsstörungen verschlechtern (aufgrund der bestehenden Neuroleptika-Überempfindlichkeit). Kompromisse und Abwägungen, welche Symptome primär behandelt werden sollen und welche potentiellen Nebenwirkungen und Konsequenzen die Betroffenen sowie ihre Angehörigen dafür in Kauf nehmen müssen, sind hier meist unumgänglich.

Je nachdem, welche Beschwerden vorherrschen, kann die Krankheit mit Parkinson- oder Alzheimer-Präparaten (Acetylcholinesterasehemmern) behandelt werden. Da bei der DLB und PDD ein ausgeprägtes Defizit des Botenstoffs Acetylcholin besteht, bewirken diese Medikamente zumeist eine deutliche Verbesserung der kognitiven Symptome.

Durch verschiedene **nichtmedikamentöse Ansätze**, wie zum Beispiel Physiotherapie, Ergotherapie oder kognitives Training, lassen sich viele kognitive, aber auch

psychotische, depressive und motorische Symptome günstig beeinflussen. Solange das Gedächtnis nur wenig beeinträchtigt ist, können psychologische Gesprächs- und Verhaltenstherapien zur Bewältigung der Krankheit und ihrer Folgen mit Erfolg eingesetzt werden.

Wie bei allen Demenzerkrankungen spielt das soziale Umfeld eine nicht zu unterschätzende Rolle. Körperli-

che und geistige Aktivierung, die Förderung alter und neuer sozialer Kontakte (Familie, Freunde, Tageszentren, Selbsthilfegruppen für Betroffene und Angehörige) eine ausführliche Beratung über die Krankheit und dem Umgang mit belastenden Symptomen können entscheidend dazu beitragen, den Umgang mit der Krankheit zu erleichtern und die Lebensqualität zu verbessern.

Mag.a Isabel Flamme Klinische und Gesundheitspsychologin