Zeitschrift: Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera

Herausgeber: Parkinson Schweiz

Band: - (2014)

Heft: 113: Es gibt nicht nur ein Parkinsonsyndrom = Il n'y a pas qu'un syndrome parkinsonien = Non esiste una sola sindrome di Parkinson

Artikel: Parkinson : mehr als nur eine Krankheit

Autor: [s.n.]

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-815296

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 06.08.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Parkinson: Mehr als nur *eine* Krankheit

Der Begriff Parkinsonsyndrom ist ein Oberbegriff für verschiedene Erkrankungen, welche durch die Leitsymptome Rigor, Tremor, Bradykinese und posturale Instabilität gekennzeichnet sind. Die häufigste Form ist das «idiopathische Parkinsonsyndrom» (Morbus Parkinson). Doch es gibt auch «symptomatische Parkinsonsyndrome» (mit klarer Ursache) sowie neurodegenerative Krankheitsbilder mit anderem Schädigungsmuster, die als «atypische Parkinsonsyndrome» bezeichnet werden. Ein Überblick.

Fast 200 Jahre sind vergangen, seit der englische Arzt James Parkinson 1817 in seinem *Essay on the Shaking Palsy* erstmals die Symptome der Parkinsonkrankheit beschrieb. Seither hat die Medizin grosse Fortschritte gemacht. Dabei hat sich gezeigt, dass es nicht nur eine einzige Parkinsonkrankheit, sondern ganz unterschiedliche Parkinsonsyndrome (Krankheitsbilder) gibt, die zwar ähnliche Leitsymptome aufweisen, aber verschiedene Ursachen haben, daher spezifisch behandelt werden müssen.

Begriffserklärungen

Das weitaus häufigste Parkinsonsyndrom ist das «idiopathische Parkinsonsyndrom» (IPS, Morbus Parkinson oder primäres Parkinsonsyndrom). Das Wort «idiopathisch» bedeutet «ohne bekannte Ursachen auftretend», weist also darauf hin, dass der Auslöser der Krankheit unbekannt ist.

Neben dem IPS gibt es, wenngleich deutlich seltener, auch Parkinsonsyndrome, bei denen eindeutige Auslöser wie z. B. Gifte, Medikamente, Hirnverletzungen oder Durchblutungsstörungen eine Parkinsonsymptomatik auslösen. Diese Krankheiten werden als «symptomatische» oder «sekundäre» Parkinsonsyndrome bezeichnet.

Die dritte Gruppe sind die «atypischen Parkinsonsyndrome» (auch: Parkinson-Plus). Bei diesen Krankheiten sind mehrere Systeme des Gehirns betroffen (Multisystemerkrankungen), was zu vielfältigeren Störungen und schwereren Krankheitsverläufen führt. Zwar gehört aufgrund neuester Erkenntnisse auch das IPS zu den Multisystemerkrankungen. Doch dominiert beim IPS über viele Jahre hinweg das Absterben der dopaminergen Nervenzellen in der Substantia nigra das Bild, während bei den atypischen Parkinsonsyndromen schon früh im Verlauf Störungen anderer Systeme manifest werden.

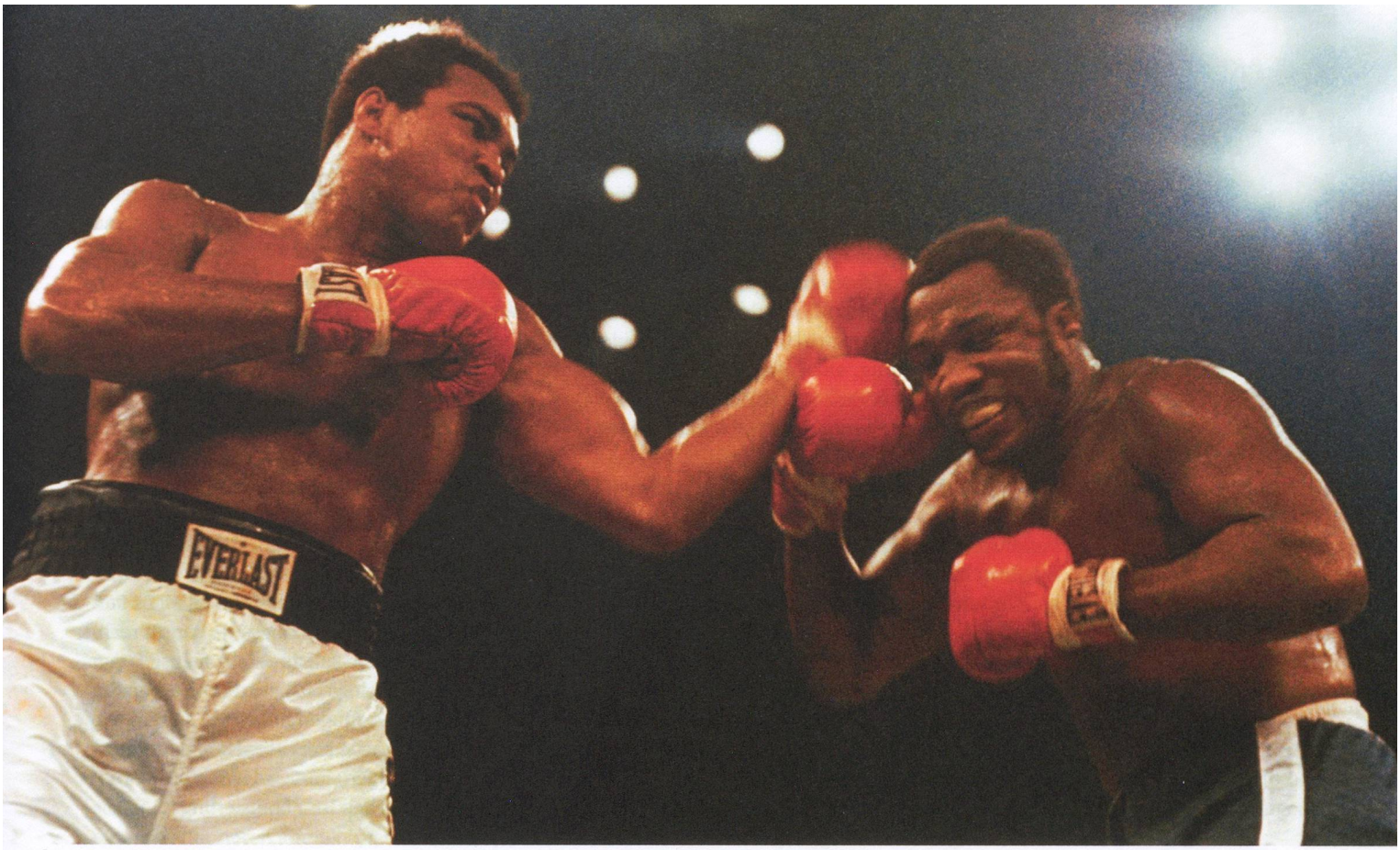
Idiopathischer Parkinson

Das idiopathische Parkinsonsyndrom (IPS) ist die häufigste Form aller Parkinsonerkrankungen. Sie macht etwa 75–80 % aller Parkinsonsyndrome aus. Das IPS ist durch die Leitsymptome Tremor (Zittern in Ruhe), Bradykinese (Verlangsamung), Rigor (Versteifung) und posturale Instabilität (Haltungsinstabilität) gekennzeichnet. Neben diesen motorischen Symptomen, die in der Regel zunächst einseitig ausgeprägt sind, treten – in individueller Ausprägung – auch nicht motorische Störungen auf, z. B. sensorische Symptome (Schmerzen), vegetative Symptome (Blutdruck- und Wärmeregulation, Harn- und Sexualfunktion), Depression, Hyposmie (vermindertes Riechvermögen), Bradyphrenie (Verlangsamung der Denkvorgänge) oder Demenz.

Die Krankheitsursache ist unbekannt. Man weiss aber, dass die massgebliche Störung der Untergang der Dopamin produzierenden Nervenzellen in der Substantia nigra ist und dass es zur Bildung von Proteinverklumpungen (Lewy-Körperchen) in den betroffenen Nervenzellen kommt. Entsprechend kann die Symptomatik des IPS mit dopaminergen Medikamenten, die das fehlende Dopamin im Gehirn ersetzen (L-Dopa) oder dessen Wirkung nachahmen (Dopaminagonisten), über viele Jahre hinweg gut behandelt werden.

Symptomatischer Parkinson

Den symptomatischen Parkinsonsyndromen (sekundärer Parkinson) liegen im Gegensatz zum IPS



klar bekannte Ursachen zugrunde. In Abhängigkeit von der jeweiligen Ursache werden dabei folgende Parkinsonsyndrome unterschieden:

- Vaskulärer Parkinson, ausgelöst durch Durchblutungsstörungen im Gehirn;
- Tumor-Parkinson, ausgelöst durch eine Gehirngeschwulst;
- Posttraumatischer Parkinson, ausgelöst durch wiederholte Gehirnverletzungen (Hirntrauma);
- Toxischer Parkinson, ausgelöst durch eine chronische Vergiftung, z. B. durch Kohlenmonoxid, Mangan, Blei, Pflanzenschutzmittel;
- Entzündlicher Parkinson, ausgelöst durch virale Hirnentzündungen (Enzephalitiden);
- Normaldruckhydrozephalus, ausgelöst durch eine Abflussstörung der Hirnflüssigkeit;
- Psychogener Parkinson, ausgelöst durch seelische Störungen, ohne krankhafte strukturelle Veränderung im Gehirn;
- Medikamentöser Parkinson, ausgelöst durch bestimmte chemische Wirkstoffe.

Medikamentös ausgelöster Parkinson

Alle chemischen Wirkstoffe, die an dieselben Rezeptoren im Gehirn andocken können wie Dopamin, können (müssen aber nicht!) Parkinsonsymptome auslösen. Der Grund: Zwar ist genug Dopamin vorhanden, doch weil dieses nicht mehr an den Rezeptoren andocken kann, sinkt die dopaminerge Stimulation und es treten parkinsonähnliche Symptome auf. Diese sind meist beidseitig ausgeprägt, während beim IPS die Symptomatik meist asymmetrisch betont ist! Medikamente, die solche Symptome auslösen können, sind vor allem Antipsychotika (Neuroleptika) und Kalziumantagonisten. In deren Beipackzetteln ist die Möglichkeit entsprechender Nebenwirkungen mit Begriffen wie «extrapyramidale» oder «extrapyramidal-motorische» Symptome aufgeführt.

Tritt ein medikamentöser Parkinson auf, klingen die Symptome nach Absetzen des auslösenden Mittels in aller Regel wieder vollständig ab – was in seltenen Fällen bis zu einem halben Jahr dauern kann. Trägt eine von einem medikamentösen Parkinson betroffene Person aber bereits ein IPS in sich, das sich noch in einem Stadium befindet, in dem die motorischen Symptome noch nicht erkennbar sind, kann dieses vorzeitig ausbrechen (Demaskierung). Die Krankheit wird dann klinisch sichtbar und entwickelt sich wie ein normales IPS. Solche Verläufe wurden z. B. von Patienten nach Operationen (Narkose mit Neuroleptika-Zusatz) berichtet.

Atypische Parkinsonsyndrome

Im Gegensatz zum IPS, bei dem «nur» das dopaminerge System betroffen ist, sind bei atypischen Parkinsonsyndromen schon früh mehrere Systeme im Gehirn gestört (Multisystemerkrankungen). Zu den entsprechenden Krankheiten zählen folgende vier Leiden:

- Multisystematrophie (MSA)
- Progressive supranukleäre Blickparese (PSP)
- Lewy-Körperchen-Demenz
- Corticobasale Degeneration (CBD)

Multisystematrophie (MSA)

Die Multisystematrophie (MSA) ist eine neurodegenerative Erkrankung des Erwachsenenalters, verursacht durch den Untergang von Zellen in mehreren Gehirnregionen. Wie beim IPS kommt es zur Bildung unlöslicher alpha-Synuclein-Aggregate →

Manchmal ist der Auslöser von Parkinson klar zu bestimmen!
Neben dem idiopathischen Parkinsonsyndrom (mit unklarer Ursache) gibt es auch sekundäre Formen der Erkrankung, die auf eine eindeutige Ursache wie z. B. Durchblutungsstörungen im Gehirn, Vergiftungen oder wiederholte Hirntraumata – wie etwa bei Boxlegende Muhammad Ali (im Foto links im Fight mit Joe Frazer anno 1975) – zurückzuführen sind.

Foto: sportsblog

Treten Stürze, starke vegetative Symptome und/oder demenzielle Störungen schon früh im Krankheitsverlauf auf, muss die Diagnose eines idiopathischen Parkinsonsyndroms infrage gestellt und ein atypisches Parkinsonsyndrom in Betracht gezogen werden.

in den Nervenzellen, weshalb die Erkrankung (wie das IPS und die Lewy-Körperchen-Demenz) zu den Synucleinopathien zählt. Klinisch ist die MSA gekennzeichnet durch eine variable Kombination von Symptomen eines Parkinsonsyndroms (im Gegensatz zum IPS oft symmetrisch ausgeprägt!), einer Kleinhirnerkrankung, einer Störung des autonomen Nervensystems und/oder der Pyramidenbahn (wichtigste der motorischen Nervenbahnen, die von der Hirnrinde ins Rückenmark zieht).

Abhängig von der individuellen Symptomatik werden zwei Formen unterschieden: Beherrscht die Parkinsonsymptomatik (Rigor, Bradykinese, posturale Instabilität, meist aber kein Tremor) das Bild, spricht man von der «MSA-P» (MSA-Parkinson). Dominiert die Kleinhirnsymptomatik (Gleichgewichtsstörungen, Gangunsicherheit, Koordinations- und Sprachstörungen), spricht man von der «MSA-C» (MSA-Cerebellum [lat. = Kleinhirn]).

Häufigkeit und Krankheitsverlauf

In Europa ist die MSA-P mit rund 80 % aller MSA-Erkrankungen klar häufiger als die MSA-C, die vor allem in Japan auftritt. Allerdings ist die MSA mit einer Prävalenz von etwa 4,4 Fällen pro 100 000 Einwohner wesentlich seltener als das IPS mit knapp 200 Fällen pro 100 000 Einwohner. Zudem tritt die MSA vor allem zwischen dem 45. und 59. Lebensjahr auf. Nur 4 % der Patienten erkranken vor dem 40. oder nach dem 70. Lebensjahr.

Dramatisch ist die Krankheitsprogression der MSA. Während beim IPS dank der dopaminergen Medikamente die Lebenserwartung annähernd gleich hoch ist wie bei Gesunden, führt die MSA innerhalb von 3 bis 5 Jahren zum Verlust der Gehfähigkeit und nach 8 bis 10 Jahren zum Tod.

Ursache und Symptomatik

Die Ursache für den Zellverlust in diversen Hirnsystemen, der zu MSA führt, ist bislang unbekannt. Es gibt weder Hinweise auf erbliche oder infektiöse Ursachen noch andere eindeutige Risikofaktoren.

Bekannt ist einzig, dass es aufgrund einer Degeneration der Substantia nigra wie beim IPS zu diversen motorischen und nicht motorischen Störungen kommt. Zugleich ist die Funktion des Kleinhirns gestört, was zu zerebellärer Ataxie (Inkoordination, Zittern bei zielgerichteten Bewegungen der Extremitäten, Gangunsicherheit, undeutliche Sprache) führt. Überdies führt der Untergang präsynaptischer sympathischer Nervenzellen im Rückenmark zu autonomen Störungen und die Forschung hat auch Hinweise auf eine begleitende postsynaptische Lewy-Körperchen-Pathologie.

Zu Beginn der Erkrankung sind zerebelläre Störungen nur bei etwa 5 bis 10 % der Betroffenen vorhanden. Bei der Mehrzahl beherrschen eine Parkinsonsymptomatik und/oder autonome Störungen (v. a. Blasen- und Sexualfunktion, Blutdruckregulation, posturale Instabilität) das Bild – wobei Letztere Jahre vor den Bewegungsstörungen auftreten können. Im Gegensatz zum IPS treten Gang- und Gleichgewichtsstörungen mit Fallneigung früh auf. Auch eine starke Sprechstörung ist typisch. Zudem können ein Antecollis (Schiefhals nach vorn) und atypisches unregelmässiges Zittern auftreten.

Wird die neurologische Symptomatik der MSA präsent, schreitet diese rasch voran und die Patienten entwickeln ein Mischbild aus autonomen Störungen, Parkinsonsymptomatik, zerebellärer Ataxie und Zeichen einer Pyramidenbahnschädigung in individueller Kombination und Ausprägung. In späteren Stadien sind die autonomen Störungen quasi bei allen Patienten vorhanden und die Mehrzahl der Betroffenen zeigt deutliche Zeichen eines Parkinsonsyndroms mit Bradykinese, Rigor, Sprech- und Schluckstörungen. Letztere sind oft ausgeprägt und leider pharmakologisch nicht therapierbar. Kognitive Beeinträchtigungen aber sind selten. Die häufigste Todesursache sind Bronchopneumonien (Lungenentzündungen) infolge der Schluckstörungen und der generellen Immobilisierung.

Diagnose und therapeutische Optionen

Aufgrund der Vielzahl der klinischen Bilder, mit denen sich die MSA präsentiert, ist sie nur schwer von anderen Parkinsonsyndromen wie dem IPS, der PSP oder der CBD abzugrenzen. Die Diagnose basiert auf einer ausführlichen Anamnese, einer körperlichen Untersuchung, bildgebenden Verfahren (MRT) sowie autonomen Funktionstests.

Wie beim IPS ist bisher keine Heilung, sondern nur eine symptomatische Therapie möglich. Diese muss – da mehrere Systeme im Gehirn gestört sind – multisystemisch aufgebaut werden. So werden die Parkinsonsymptome mit L-Dopa therapiert. Allerdings greift dieses – anders als beim IPS – nur in etwa 30 % der Fälle. Der Grund: Bei der MSA sterben nicht nur die dopaminergen Nervenzellen in der Substantia nigra ab, sondern es kommt auch zu einer Degeneration des Striatums und zum Verlust von Dopaminrezeptoren – wodurch die dopaminerge Medikation nicht mehr wirken kann.

Die zerebelläre Ataxie ist medikamentös nur schwer kontrollierbar. Hingegen kann die orthostatische Hypotonie durch physikalische und medikamentöse Massnahmen (z. B. salzreiche Diät, nächtliches Hochlagern des Oberkörpers, Tragen von Stützstrümpfen, Gabe von niedrig dosiertem Kortison und Midodrine) oft verbessert werden. Auch die urogenitalen Symptome können – durch erfahrene Uroneurologen – oft gut behandelt werden.

Progressive supranukleäre Blickparese

Die progressive supranukleäre Blickparese (PSP) ist eine nicht vererbbare progressive neurodegenerative Erkrankung, bei der ebenfalls dopaminerge Nervenzellen in der Substantia nigra absterben. Zusätzlich sind aber auch weitere Hirnareale und Botenstoffe betroffen. Charakteristisch ist die Ablage-

rung des Tau-Proteins in den Nervenzellen. Daher zählt die PSP, anders als das IPS und die MSA, nicht zu den Synucleinopathien, sondern zu den Tauopathien (wie Alzheimer). Das auffälligste Leitsymptom – neben sehr früh auftretenden Stürzen (posturale Instabilität) – ist die fortschreitende Einschränkung der willkürlichen (supranukleären) Augenbewegungen, v. a. in vertikaler Richtung (nach oben). Letztere ist ein für die zweifelsfreie Diagnose obligates Symptom – auch wenn sie sich häufig erst spät im Krankheitsverlauf manifestiert.

Häufigkeit und Krankheitsverlauf

Mit einer Prävalenz von etwa 5 bis 6 Fällen pro 100 000 Einwohner ist die PSP zwar häufiger als die MSA, aber viel seltener als das IPS. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 63 Jahren, die Überlebensdauer bei nur fünf bis sechs Jahren.

Ursache und Symptomatik

Es ist bekannt, dass wiederkehrende winzige Hirnschläge (Multiinfarktsyndrom) das klinische Bild einer PSP imitieren können (vaskuläre PSP). Weshalb jedoch bei der sporadischen PSP Nervenzellen absterben, ist unklar. Zu Beginn ähnelt die PSP dem IPS oft stark und die Symptome sprechen meist gut auf dopaminerge Medikamente an. Allerdings lässt deren Wirkung oft schon nach einem Jahr nach. Anders als beim IPS ist die Symptomatik oft symmetrisch ausgeprägt und die Betroffenen neigen schon frühzeitig zu Stürzen, häufig nach hinten.

Diagnose und therapeutische Optionen

Nach wie vor ist die PSP eine klinische Diagnose. Diese ist oft schwierig, da die Symptome anfangs diffus sind und von andauerndem Schwindel über Gangunsicherheit, Stürze, Schwierigkeiten beim Lesen, Treppensteigen und Autofahren bis hin zu Reizbarkeit und Aggressivität, Lustlosigkeit, Verlangsamung und Orientierungsstörungen reichen. Die PSP ist nicht heilbar, sondern nur symptomatisch behandelbar. Dabei kommen dieselben Medikamente wie beim IPS zum Einsatz – auch wenn die Wirksamkeit häufig unbefriedigend ist und sich nach wenigen Jahren weitgehend erschöpft. Hinzu kommen Krankengymnastik und Massnahmen zur Sturzprotektion sowie Logopädie (Schluckstörungen).

Lewy-Körperchen-Demenz

Die Lewy-Körperchen-Demenz ist eine neurodegenerative Demenz, die der Alzheimerkrankheit gleicht und auch ähnliche Ursachen hat. Bei beiden Erkrankungen lagern sich – aus bisher unbekannten Gründen – Proteinaggregate im Gehirn ab. Allerdings sind diese Plaques bei der Lewy-Körperchen-Krankheit seltener als bei Alzheimer. Zudem bestehen sie aus alpha-Synuclein-Aggregaten, während sie bei Alzheimer aus Tau-Protein gebildet werden.

Häufigkeit und Krankheitsverlauf

Exakte Zahlen zur Prävalenz der Lewy-Körperchen-Demenz existieren nicht. Neuropathologische Studien zeigen aber, dass bis zu 15 % aller Demenzpatienten daran leiden, wobei Männer öfter betroffen sind als Frauen. Meist manifestiert sich die Krankheit im siebten Lebensjahrzehnt. Die durchschnittliche Krankheitsdauer beträgt fünf bis acht Jahre.

Ursache und Symptomatik

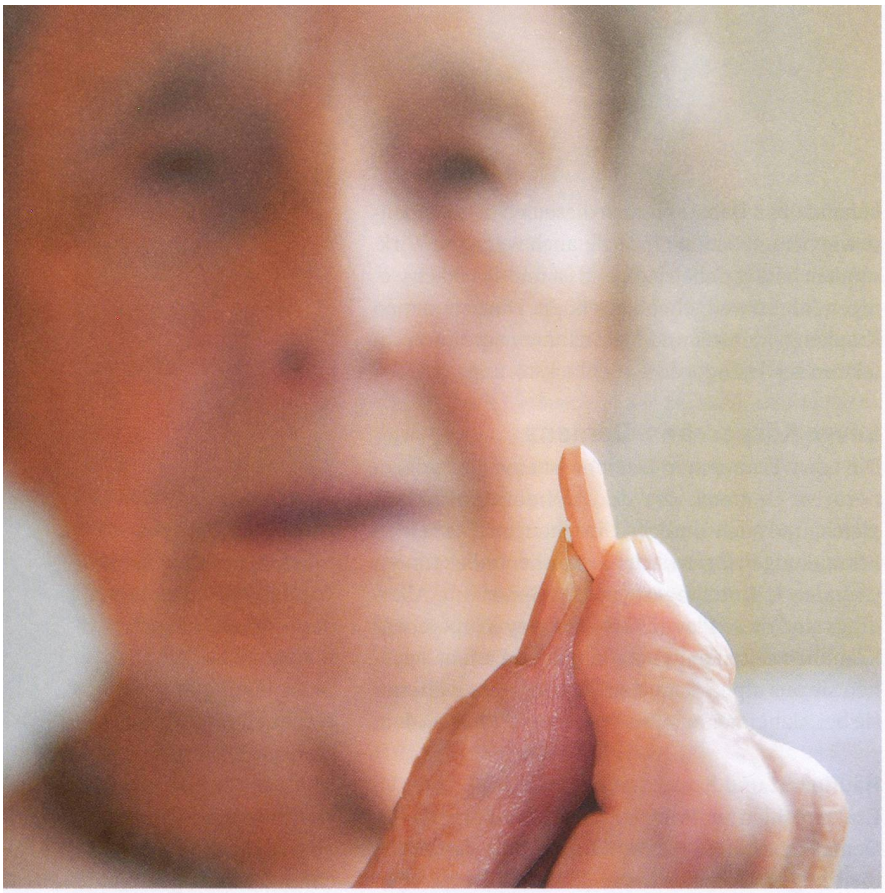
Die Ursache der Lewy-Körperchen-Demenz ist bislang unbekannt. Neuropathologische Untersuchungen zeigen aber, dass sich Lewy-Körperchen in Nervenzellen der Grosshirnrinde und des Cortex ablagern – während sie sich beim IPS vorwiegend in der Substantia nigra anreichern. Aufgrund der Degeneration von Nervenzellen kommt es zu fortschreitenden Gedächtnisstörungen. Dabei geht das Gedächtnis langsamer verloren als bei Alzheimer. Zudem treten auffällige Schwankungen der Wachheit (Vigilanz) und der Aufmerksamkeit im Tagesverlauf sowie wiederkehrende, lebhafte Trugwahrnehmungen (optische Halluzinationen) auf. →

Nicht jede Demenz muss Alzheimer sein! Treten parallel zu den demenziellen Symptomen auch auffällige Schwankungen von Wachheit und Aufmerksamkeit im Tagesverlauf sowie optische Trugvorstellungen auf, muss an eine Lewy-Körperchen-Demenz gedacht werden.

Arten und Einteilung der unterschiedlichen Parkinsonsyndrome

ART	IDIOPATHISCHES PS	SYMPTOMATISCHES PS	ATYPISCHES PS
SYNONYME	Morbus Parkinson; Primäres Parkinsonsyndrom	Sekundäres Parkinsonsyndrom	Parkinson-Plus-Syndrom; Multisystemerkrankungen
URSACHE UND KRANKHEITS-BILDER	Unbekannt. Die Krankheit ist (zumindest in den ersten Jahren) v.a. gekennzeichnet durch den Untergang der dopaminergen Nervenzellen in der Substantia nigra. Je nach individueller Ausprägung der vier Leitsymptome Rigor, Akinese, Tremor und posturale Instabilität werden folgende Typen unterschieden: • Akinetisch-rigider Typ • Tremordominierter Typ • Äquivalenz-Typ	Eine klar definierbare Ursache löst parkinsonähnliche Symptome aus. Bekannte Ursachen sind: • Durchblutungsstörungen im Gehirn • Gehirntumor • Hirnverletzungen (Hirntrauma) • Vergiftungen • Entzündliche Erkrankungen des Gehirns (Enzephalitiden) • Normaldruckhydrozephalus • Medikamente • Psychogene Störungen	Es handelt sich um systemübergreifende Erkrankungen des Gehirns. Folgende Krankheiten sind bekannt: • Multisystematrophie (MSA, zu den alpha-Synucleopathien gehörend) • Progressive supranukleäre Blickparese (PSP, zu den Tauopathien gehörend) • Lewy-Körperchen-Demenz, zu den alpha-Synucleopathien gehörend • Corticobasale Degeneration (CBD, zu den Tauopathien gehörend)

Fotos: Fraunhofer IESE



Die medikamentösen Therapieoptionen sind bei den atypischen Parkinsonsyndromen derzeit leider noch sehr eingeschränkt.

Typisch sind auch Parkinsonsymptome mit frühen Gangstörungen und Stürzen. Auch eine Neigung zu einer Körperseite in Stand und Gang (Pisa-Syndrom) kann auftreten. Die Sprache ist erst spät im Verlauf beeinträchtigt. Wegen der Sturzneigung werden die Patienten immobil, dann bettlägerig. Im Endstadium kommt es zu Schluckstörungen und die Patienten sterben meist an einer Lungenentzündung.

Diagnose und therapeutische Optionen

Die Lewy-Körperchen lassen sich erst nach dem Tod durch mikroskopische Untersuchungen nachweisen. Daher muss die Diagnose rein klinisch gestellt werden. Die Parkinsonsymptome bessern sich bei Gabe von L-Dopa, doch entwickeln die Patienten oft bereits unter sehr niedrigen Dosen psychotische Symptome (Wahn, optische Halluzinationen). Der Versuch, diese mit Antipsychotika (Neuroleptika) zu behandeln, wird von vielen Patienten sehr schlecht vertragen. Es tritt entweder ein ausgeprägtes Parkinsonsyndrom oder tagelanger Tiefschlaf auf. Manchmal helfen Antidementiva und auch nicht medikamentöse Massnahmen bringen eine gewisse Linderung.

Corticobasale Degeneration (CBD)

Die corticobasale Degeneration ist eine sporadische, progressive, neurodegenerative Erkrankung, bei der grosse Ähnlichkeit zum IPS besteht. Allerdings zählt die CBD wie die PSP zu den Tauopathien und nicht zu den Synucleinopathien.

Häufigkeit und Krankheitsverlauf

Die CBD ist das seltenste Parkinsonsyndrom. Zwar existieren keine validen epidemiologischen Untersuchungen, doch wird aufgrund neuropathologischer Studien eine Prävalenz von unter 1 Fall pro 100 000 Einwohner angenommen. Die CBD ist nicht erblich und beide Geschlechter sind gleichmässig betroffen. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt zwischen dem 60. und 65. Lebensjahr. Die Patienten sterben in der Regel drei bis 13 Jahre nach Krankheitsbeginn, meist an Bronchopneumonie.

Ursache und Symptomatik

Die Ursache der neuronalen Degeneration beim CBD ist unbekannt. Man weiss aber, dass es zu Ablagerungen des Tau-Proteins (insbesondere im Bereich des Frontallappens) und dadurch verursacht zum fortschreitenden Funktionsausfall und Atrophie von Hirngewebe durch zahlreiche Untergänge von Neuronen und Gliazellen kommt.

Das initiale Symptom der CBD ist in gut 60 % der Fälle die Ungeschicklichkeit einer Hand oder eines Arms bis hin zu einer Symptomatik, bei der die Betroffenen den eigenen Arm als «nicht mehr zu ihrem Körper gehörend» empfinden (sog. Alien-Limb-Syndrom). Diese Störung tritt isoliert oder kombiniert mit Rigor, sensorischen Symptomen, Myoklonie (Zuckungen) oder Tremor auf. Hinzu kommen oft corticale Dysfunktionen wie Apraxie (Störung der erlernten, willkürlichen, zielgerichteten Bewegungen), Gangstörungen und gestörte Stellreflexe, die nicht mit einem IPS zu vereinbaren sind. Typisch für die CBD ist eine exquisit einseitig ausgeprägte motorische Symptomatik. in späteren Stadien sind auch demenzielle Symptome möglich.

Diagnose und therapeutische Optionen

Die CBD muss rein klinisch diagnostiziert werden. Dies ist oftmals ebenso schwierig wie die Therapie – denn die Parkinsonsymptome sprechen nur in etwa 20 % der Fälle auf L-Dopa an und oft auch dann erst bei sehr hohen Dosierungen. Auch die Zuckungen, ein allfälliger Tremor und die störenden Dystonien sprechen nicht immer auf die wenigen zur Verfügung stehenden Medikamente an. Was bleibt, sind Krankengymnastik zum Erhalt der Beweglichkeit und Verhinderung von Kontrakturen und der Einsatz von Hilfsmitteln gegen Sturzfolgen sowie Ergotherapie und Logopädie. Im Endstadium bringen palliative Therapien Erleichterung.

Fazit

Neben dem IPS sind der Medizin heute weitere, mit ähnlicher Symptomatik, aber teils ganz anderen ursächlichen Mechanismen verbundene Krankheiten bekannt. Während die sekundären Parkinsonsyndrome eine eruierbare Ursache haben und oft gut behandelt werden können, sind die therapeutischen Möglichkeiten beim idiopathischen und bei den atypischen Parkinsonsyndromen auf die Symptombekämpfung beschränkt. Diese funktioniert beim IPS über viele Jahre hinweg recht gut. Bei den atypischen Parkinsonsyndromen indes sind die therapeutischen Möglichkeiten derzeit leider noch stark eingeschränkt. ■