

Anne-Sophie Biesalski
Lars Tönges *Hrsg.*

Neuro- degeneration

35 Fallbeispiele
aus der Praxis

Inklusive
SN Flashcards
Lern-App

MOREMEDIA



Springer

Neurodegeneration – 35 Fallbeispiele aus der Praxis

Anne-Sophie Biesalski · Lars Tönges
(Hrsg.)

Neurodegeneration – 35 Fallbeispiele aus der Praxis

Hrsg.

Anne-Sophie Biesalski
Klinik für Neurologie
Ruhr-Universität Bochum
Bochum, Nordrhein-Westfalen
Deutschland

Lars Tönges
Klinik für Neurologie
Ruhr-Universität Bochum
Bochum, Nordrhein-Westfalen
Deutschland

ISBN 978-3-662-63308-3 ISBN 978-3-662-63309-0 (eBook)
<https://doi.org/10.1007/978-3-662-63309-0>

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über ► <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

© Der/die Herausgeber bzw. der/die Autor(en), exklusiv lizenziert durch Springer-Verlag GmbH, DE, ein Teil von Springer Nature 2022

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen Zustimmung der Verlage. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von allgemein beschreibenden Bezeichnungen, Marken, Unternehmensnamen etc. in diesem Werk bedeutet nicht, dass diese frei durch jedermann benutzt werden dürfen. Die Berechtigung zur Benutzung unterliegt, auch ohne gesonderten Hinweis hierzu, den Regeln des Markenrechts. Die Rechte des jeweiligen Zeicheninhabers sind zu beachten.

Der Verlag, die Autoren und die Herausgeber gehen davon aus, dass die Angaben und Informationen in diesem Werk zum Zeitpunkt der Veröffentlichung vollständig und korrekt sind. Weder der Verlag noch die Autoren oder die Herausgeber übernehmen, ausdrücklich oder implizit, Gewähr für den Inhalt des Werkes, etwaige Fehler oder Äußerungen. Der Verlag bleibt im Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutionsadressen neutral.

Planung/Lektorat: Christine Lerche

Springer ist ein Imprint der eingetragenen Gesellschaft Springer-Verlag GmbH, DE und ist ein Teil von Springer Nature.

Die Anschrift der Gesellschaft ist: Heidelberger Platz 3, 14197 Berlin, Germany

Gerne möchten wir darauf hinweisen, dass wir in den Fallzusammenfassungen häufig die maskuline Form gewählt haben, um den Lesefluss zu erleichtern. Selbstverständlich möchten wir hierdurch keine Unterscheidung zwischen den Geschlechtern machen und es sind stets alle Geschlechter (männlich, weiblich, divers) gemeint. Hinsichtlich der Patientennamen haben wir uns für häufige und eingängige Namen entschieden. Wir haben bewusst keine Namen aus anderen Kulturkreisen gewählt, um nicht ungewollt den Eindruck zu erwecken, es handele sich bei einer bestimmten Erkrankung um eine solche, die häufiger in einer bestimmten Nationalität/Ethnie vorkomme.

Vorwort

Neurodegenerative Erkrankungen stellen einen großen Anteil der in Klinik und Praxis behandelten neurologischen Erkrankungen dar und werden – in Anbetracht der demographischen Entwicklung – an Bedeutung gewinnen.

Diese Erkrankungsgruppe präsentiert sich jedoch recht heterogen, Diagnose und Therapie halten teilweise komplexe Fallstricke bereit, über die man – gerade zu Beginn des „NeurologInnen-Lebens“ – leicht stolpern kann. Seien es die vielfältig in Erscheinung tretenden Symptome zu Beginn eines Morbus Huntington oder einer Demenz-Krankheit, die unterschiedlichen Nebenwirkungen der Parkinsontherapie oder die oft schwierige Festlegung bei der Diagnosestellung einer Motoneuron-Erkrankung.

Um eine neurodegenerative Erkrankung zu erkennen und ihre Differenzialdiagnosen richtig bewerten zu können, bedarf es grundlegender Kenntnisse und einer engagierten Lehre und Weiterbildung in der Neurologie.

Dieses Buch soll dabei helfen, einen möglichst alltagsnahen Einblick in die Vielfalt der Neurodegeneration zu bekommen und an der Erfahrung der Autor*innen teilzuhaben.

Mit der Hilfe vieler Kolleginnen und Kollegen haben wir die relevantesten neurodegenerativen Erkrankungen anhand von klinischen Fallbeispielen zusammengestellt. Wir haben bewusst auch Differenzialdiagnosen berücksichtigt, die zwar nicht dem klassischen neurodegenerativen Spektrum entstammen, aber in Ihrer Ausprägung zunächst ähnlich erscheinen. Das ermöglicht nicht zuletzt den *Blick über den Tellerrand*. Wir haben uns bemüht, alle relevanten Informationen zu einer Erkrankung zusammenzufassen, ergänzt durch Hinweise zu „Randthemen“, wie dem Umgang mit erkrankten Patient*innen oder der Diagnose- und Prognosevermittlung. Wir hoffen, damit insbesondere unseren jungen Kolleginnen und Kollegen während des Studiums und zu Beginn der neurologischen Weiterbildung eine Hilfe anzubieten und sie zum klinischen Nach- und Mitdenken anzuregen.

Die Diagnostik und Therapie der hier dargestellten Fallgeschichten orientieren sich stets an den Leitlinien der DGN sowie etablierten SOPs (Standard Operating Procedures) der Neurologie. Um die Fälle möglichst real zu berichten haben wir fiktive Patientennamen gewählt. Sie sind frei erfunden und lassen selbstverständlich keine Rückschlüsse auf tatsächlich existierende Patient*innen zu.

Dieses Buch ist größtenteils während der Coronapandemie entstanden. Trotz der erheblichen Mehrbelastung in der klinischen Arbeit sowie neben ihrem Familien- und Privatleben haben viele Kolleginnen und Kollegen alltägliche, spannende und lehrreiche Fälle gesammelt und uns zur Verfügung gestellt. Ihnen gilt unser besonderer Dank!

Für die Bereitstellung zahlreicher neuroradiologischer Bilder bedanken wir uns herzlich bei Herrn Professor Lukas. Für die ideelle Unterstützung des Projekts sei zudem Herrn Professor Gold herzlich gedankt.

Eine stets freundliche und unkomplizierte Zusammenarbeit mit dem Springer-Verlag, hier insbesondere Frau Knüchel und Frau Dr. Lerche hat die Herausgabe dieses Buches nicht nur erst ermöglicht, sondern zudem zu einer angenehmen und erfreulichen Arbeit gemacht – vielen Dank dafür!

Ein ganz besonderer Dank gilt unseren Familien, die unsere Arbeit ermöglichen, uns unterstützen und jedes neue Projekt in besonderer Weise begleiten.

Anne-Sophie Biesalski

Lars Tönges

Bochum

im Januar 2022

Inhaltsverzeichnis

I Parkinson-Syndrome und Differentialdiagnosen

1	Gangstörung und Muskelschmerzen	3
	<i>Raphael Scherbaum und Lars Tönges</i>	
2	Motorische Komplikationen, Demenz und Psychose	11
	<i>Eun Hae Kwon</i>	
3	Synkopen und Blasenfunktionsstörung	19
	<i>Ann-Kathrin Kogel</i>	
4	Asymmetrisches Parkinson-Syndrom, posturale Instabilität und subtile Augenbewegungsstörung	27
	<i>Eun Hae Kwon</i>	
5	Der fremde rechte Arm	35
	<i>Simon Faissner</i>	
6	Progrediente Gangstörung und Sturzneigung	41
	<i>Marius Sebastian Kraus</i>	
7	Permanentes Zittern	49
	<i>Daniel Richter</i>	
8	Unruhige Nächte	57
	<i>Miriam Fels</i>	
9	Wechselspiel der Beweglichkeit	63
	<i>Maria Angela Samis Zella und Dirk Woitalla</i>	
10	Nächtliche Gestalten im Schlafzimmer	71
	<i>Felix Diederichs und Tobias Schreckenbach</i>	
11	Zunehmende Schulschwierigkeiten, Verschlechterung des Schriftbildes und impulsives Verhalten	79
	<i>Charlotte Thiels</i>	
12	Epilepsie, rigorös-dystone Bewegungsstörung und Tremor mit Verlust der Mobilität	87
	<i>Dorothea Lisa Hollinde und Björn Hauptmann</i>	
13	Schlurfender Gang und Vergesslichkeit	95
	<i>Anne-Sophie Biesalski</i>	

II Demenzielle Syndrome und Differentialdiagnosen

14	Vergesslichkeit und Reizbarkeit	105
	<i>Lennard Herrmann</i>	
15	Nächtliche Agitation im Pflegeheim – was tun?	111
	<i>Sophie Stürmer</i>	
16	Verhaltens- und Persönlichkeitsveränderung	117
	<i>Alexander Gerhard und Iris Trender-Gerhard</i>	

17	Kognitive Störung und Gangstörung	125
	<i>Richard Dodel und Dirk M. Hermann</i>	
18	Progrediente kognitive Störungen und Bewegungseinschränkung	131
	<i>Richard Dodel und Alexander Gerhard</i>	
19	Beschwerdefrei im Krankenhaus	139
	<i>Anne-Sophie Biesalski</i>	
20	Ich werde verfolgt! – Die kritische zweite Nacht	145
	<i>Tobias Schreckenbach und Felix Diederichs</i>	

III Motoneuronerkrankungen und Differentialdiagnosen

21	Progrediente Schwäche der Arme und Gewichtsverlust	155
	<i>Anne-Sophie Biesalski</i>	
22	Zunehmende Dysphagie bei unklarer Diagnose	163
	<i>Katrin Straßburger-Krogias</i>	
23	Schlechter Schlaf und Albträume	171
	<i>Carolin Schwake</i>	
24	Progrediente Dysarthrie und Dysphagie	177
	<i>Laura Tomaske</i>	
25	Lähmung des linken Arms	185
	<i>Anna Lena Fisse</i>	
26	Gangverschlechterung	193
	<i>Jeremias Motte</i>	

IV Andere neurodegenerative Syndrome

27	Seemannsgang und Schwindel	201
	<i>Katharina Marie Steiner und Dagmar Timmann</i>	
28	Früh-beginnende progrediente Gangstörung, Skoliose, Hohlfußdeformität und Diabetes mellitus	209
	<i>Andreas Gustafsson Thieme und Dagmar Timmann</i>	
29	Stolpern beim Fußballspielen	219
	<i>Stephan Klebe</i>	
30	Zunehmende Schwäche beim Treppensteigen	227
	<i>Tim Hagenacker</i>	
31	Junger Zappelphilipp mit einem Alkoholproblem	235
	<i>Lorenz Müller</i>	
32	Schlafattacken, Hirnstammsyndrom und Gangstörung	241
	<i>Thomas Grüter und Ilya Ayzenberg</i>	
33	Psychiatrische und motorische Auffälligkeiten	247
	<i>Sarah Maria von Hein</i>	
34	Affektlabilität, vermehrte Reizbarkeit und Bewegungsunruhe mit Gewichtsverlust	255
	<i>Carsten Saft</i>	

35	Progrediente Demenz und Myoklonien	263
	<i>Anne-Sophie Biesalski</i>	
	Serviceteil	
	Glossar	272
	Stichwortverzeichnis	277

Abkürzungsverzeichnis

A	Arteria
Abb.	Abbildung
ACE-III	Addenbrooke's Cognitive Examination- part III
ACh	Acetylcholin
AChE	Acetylcholinesterase
AD	autosomal-dominant
AD, fAD	Alzheimer Demenz, familiäre Alzheimer Demenz
AddR	Adduktorenreflex
AIDP	Akute inflammatorische demyelinisierende Neuropathie
ALS-FRS	ALS-Functional Rating Scale
ALS, sALS, fALS	Amyotrophe Lateralsklerose (sporadische Form/familiäre Form)
AOA1, AOA2	Ataxie mit okulomotorischer Apraxie Typ 1, 2
Apo-E	Apolipoprotein E
ApoE	Apolipoprotein E
APTX	Aprataxin (-Gen)
AR	autosomal-rezessiv
ARSACS	autosomal-rezessive spastische Ataxie Charlevoix-Saguenay
ASO	Antisense oligonucleotides
ASR	Achillessehnenreflex
AVED	Familiäre Vitamin-E-Mangel-Ataxie
BDI	Beck's Depressions Inventar
BGA	Blutgasanalyse
BGB	Bundesgesetzbuch
bspw.	beispielsweise
BSR	Bizepssehnenreflex
BvFTD	behaviorale Variante der frontotemporalen Demenz
C9orf72	chromosome 9 open reading frame 72
CANVAS	Cerebelläre Ataxie, Neuropathie, vestibuläre Areflexie-Syndrom
CBD	Cortikobasale Degeneration/Kortikobasale Degeneration
CCAS	Cerebellar Cognitive Affective Syndrome
cCT	kraniale Computertomographie
cCT	Kranielle Computertomographie
CDT	Carbohydrate Deficient Transferrin
CERAD (Testbatterie)	The Consortium to Establish a Registry for AD
CHEI	Cholinesteraseinhibitoren
CIDP	chronisch inflammatorisch demyelinisierende Polyradikuloneuropathie

CJE/CJD	Creutzfeldt-Jakob-Disease/Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung
CK	Creatinkinase/Kreatinkinase
CK-MB	Creatin-Kinase-Muscle-Brain type
cMAP	Compound motor action potential
cMRT	kranielle Magnetresonanztomographie
CMT	Charcot-Marie-Tooth-Erkrankungen
COMT	Catechol-O-Methyl-Transferase
DatScan	Dopamine Transporter Scan
DD	Differenzialdiagnose
DGN	Deutsche Gesellschaft für Neurologie
DHAG	Deutsche Heredoataxie Gesellschaft e. V.
DLK	Demenz mit Lewy Körperchen
DWI	diffusion weighted imaging (diffusionsgewichtete MRT-Bildgebung)
ECAS	Edinburgh cognitive and behavioral ALS-Screen
EEG	Elektroenzephalogramm/Elektroenzephalographie
EKG	Elektrokardiogramm/Elektrokardiographie
EMG	Elektromyographie
ENG	Elektroneurographie
FAB	Frontal Assessment Battery
FDG-PET	Fluorodesoxyglucose-Positronenemissionstomographie
FEES	Flexible Endoskopische Evaluation des Schluckens
FLAIR	Fluid attenuated inversion recovery (MRT-Technik zur Differenzierung zwischen freier und gewebegebundener Flüssigkeit)
FRDA	Friedreich-Ataxie
FTD	Frontotemporale Demenz
FTLD	Frontotemporale Lobärdegeneration
FXN	Frataxin (-Gen)
GAA	Guanin-Adenin-Adenin
GABA	Gamma-Aminobuttersäure
GBS	Guillan-Barré-Syndrom
GenDG	Gendiagnostikgesetz
Ggf.	gegebenenfalls
GRN	Granulin Precursor
HIV	Humanes Immundefizienzvirus
HMSN	Hereditäre motorische sensible Neuropathie
HN	Hirnnerv/Hirnnerven
HNO	Hals-Nasen-Ohren (-Heilkunde)
HoloTC	Holo-Transcobalamin
HSP	Hereditäre Spastische Spinalparalyse

HWS	Halswirbelsäule
i.R.	im Rahmen
ICB	Intracerebrale Blutung
ICP	intracranial pressure/intrakranieller Druck
IgA/G	Immunglobuline A/G
IPS	Idiopathisches Parkinson-Syndrom
IVIG	intravenöse Immunglobuline
Jet-PEG	Jejunal tube through-PEG
kg	kilogramm
KG	Körpergewicht
KM	Kontrastmittel
L-Dopa	Levodopa
LBD	Lewy-Body-Demenz
LCIG	Levodopa-Carbidopa-Gel
Levodopa/DDCI	Levodopa/Dopa-Decarboxylaseinhibitor
Lj.	Lebensjahre
LTx	Lebertransplantation
M.	Musculus
MADSAM	Multifokale erworbene demyelinisierende sensorische und motorische Neuropathie
MADSAM	Multifokale erworbene sensomotorische Neuropathie
MAO-B Inhibitor	Monoaminoxidaseenzyme-B Inhibitor
MAOB	Monoaminoxidase-B
MAPT	microtubule-associated protein tau
MCI	Mild cognitive Impairment
MDS-UPDRS III	Movement Disorder Society Unified Parkinson's Disease Rating Scale, motorischer Teil (III)
MEP	Motorisch evozierte Potenziale
MER	Muskeigenreflexe
min	Minute
MMN	Multifokale motorische Neuropathie
MMST	Mini-Mental-Status-Test
MND	Motoneuronerkrankung
MND	Motoneuron Disease/Motonerkrankung
mNLG	motorische Nervenleitgeschwindigkeit
MoCa	Montreal-Cognitive-Assessment
MRT	Magnet-Resonanz-Tomographie
MS	Multiple Sklerose
MSA-C	Multisystematrophie, cerebellärer Typ

MSA-P	Multisystematrophie, Parkinson Typ
N	Nervus
NBIA8	Neurodegeneration with brain iron accumulation-8
NIV	non-invasive ventilation/nicht-invasive Beatmung
NMDA	N-Methyl-D-Asparaginsäure
NMSQuest	Non-motor Symptoms Questionnaire
NMSScale	Non-motor Symptoms Scale
NPH	Normaldruckhydrozephalus
OPCA	olivopontocerebelläre Atrophie
Pa	Partialdruck (arteriell)
PBP	progressive Bulbärparalyse
PEG	Perkutane endoskopische Gastrostomie
PLMD	Periodic Limb Movement Disorder
PNP	Polyneuropathie
PNP	Polyneuropathie
pO ₂	Sauerstoffpartialdruck
PPA	Primär progrediente Aphasie
pSA	pathologische Spontanaktivität
PSD	Post Stroke Demenz
PSP	progressive supranukleäre Blickparese
PSR	Patellarsehnenreflex
PtcCO ₂	kontinuierliche transkutane PCO ₂ -Registrierung
REM	Rapid Eye Movement
RLS	Restless-Legs-Syndrom
RLS	Restless Legs Syndrom
RPR	Radius-Periost-Reflex
SACS	Sacsin (-Gen)
SAE	subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie
SAOA	sporadic adult onset ataxia of unknown aetiology/sporadische, im Erwachsenenalter beginnende Ataxie unklarer Ätiologie
SBMA	Spinobulbäre Muskelatrophie Typ Kennedy
SCA6	Spinozerebelläre Ataxie Typ 6
SEP	Somatosensibel evozierte Potenziale
SETX	Senataxin (-Gen)
SGCE-Gen	Epsilon-Sarkoglykan-Gen
SKS	Spinalkanalstenose
SMA	Spinale Muskelatrophie
SMN	Survival of Motoneuron
sNAP	Sensory nerve action potential

SNRI	Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer
sO ₂	Sauerstoffsättigung
SPECT	single photon emission computed tomography (Einzelphotonen-Emissionscomputertomographie)
SPG7	Hereditäre spastische Paraplegie Typ 7
SSNRI	Duale Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahme-Hemmer
SSRI	Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer
SSRI	Serotonin-Wiederaufnahmehemmer
syn.	synonym
Tab.	Tabelle
TDP-43	Transactivation Response DNA-binding Protein
THS	Tiefenhirnstimulation
TMA, TMB	Trailmaking A/B
TSR	Trizepssehenenreflex
TPPA	Alpha-Tocopherol-Transferprotein (-Gen)
UAW	Unerwünschte Arzneimittelwirkung
UHDRS	Unified Huntington's Disease Rating Scale
UPDRS	Unified Parkinson's Disease Rating Scale
UPDRS	Unified Parkinson's Disease Rating Scale
VCI	vascular cognitive impairment
VEP	visuell evozierte Potentiale
vgl.	vergleiche
WD	Wilson Disease/Morbus Wilson
WML	white matter lesions
z. B.	zum Beispiel
Z. n.	Zustand nach

Parkinson-Syndrome und Differentialdiag- nosen

Inhaltsverzeichnis

- Kapitel 1** Gangstörung und Muskelschmerzen – 3
Raphael Scherbaum und Lars Tönges
- Kapitel 2** Motorische Komplikationen, Demenz und
Psychose – 11
Eun Hae Kwon
- Kapitel 3** Synkopen und Blasenfunktionsstörung – 19
Ann-Kathrin Kogel
- Kapitel 4** Asymmetrisches Parkinson-Syndrom, posturale
Instabilität und subtile Augenbewegungsstörung –
27
Eun Hae Kwon
- Kapitel 5** Der fremde rechte Arm – 35
Simon Faissner
- Kapitel 6** Progrediente Gangstörung und Sturzneigung – 41
Marius Sebastian Kraus
- Kapitel 7** Permanentes Zittern – 49
Daniel Richter

- Kapitel 8 Unruhige Nächte – 57**
Miriam Fels
- Kapitel 9 Wechselspiel der Beweglichkeit – 63**
Maria Angela Samis Zella und Dirk Woitalla
- Kapitel 10 Nächtliche Gestalten im Schlafzimmer – 71**
Felix Diederichs und Tobias Schreckenbach
- Kapitel 11 Zunehmende Schulschwierigkeiten, Verschlechterung des Schriftbildes und impulsives Verhalten – 79**
Charlotte Thiels
- Kapitel 12 Epilepsie, rigorös-dystone Bewegungsstörung und Tremor mit Verlust der Mobilität – 87**
Dorothea Lisa Hollinde und Björn Hauptmann
- Kapitel 13 Schlurfender Gang und Vergesslichkeit – 95**
Anne-Sophie Biesalski



Gangstörung und Muskelschmerzen

Raphael Scherbaum und Lars Tönges

1

■ Anamnese

Frau Wender (62 Jahre) stellt sich zur stationären Abklärung einer Gangstörung vor. Seit einigen Jahren empfinde sie Schmerzen der rechtsseitigen Hüft- und Schultermuskulatur. Vor neun Monaten sei ihrem Mann eine unbestimmte Veränderung des Gangbilds aufgefallen. Seit einigen Wochen bemerke sie nun außerdem ein, vorrangig in Ruhe auftretendes Zittern der rechten Hand und eine eingeschränkte Geschicklichkeit, was sie bei ihrer Tätigkeit als Verkäuferin behindere. Insgesamt habe sie das Gefühl, sich schlechter und langsamer bewegen zu können. Zudem habe sie häufig lebhaftere Träume und Durchschlafstörungen, das Essen komme ihr „schon länger“ schlecht gewürzt vor. Sie klagt außerdem über Kurzzeitgedächtnisstörungen, neige zu Obstipation, und habe seit ca. 6 Monaten eine Dranginkontinenz. Sportlich aktiv sei sie ca. einmal pro Woche, früher sei dies häufiger gewesen. In der Familie sind keine neurologischen Erkrankungen bekannt. An Medikamenten nehme sie lediglich Antihypertensiva ein.

■ Untersuchungsbefund

- **Inspektion:** Diskrete Hypomimie
- **Hirnnerven:** Keine Blickparese, keine Dysarthrie, weiterer HN-Status unauffällig
- **Motorik:** Keine latenten oder manifesten Paresen, mittelgradiger rechtsbetonter Rigor mit Verstärkung unter Bahnung, Feinmotorik rechtsbetont reduziert, allenfalls dezenter Ruhetremor, verstärkt bei kognitiver Beanspruchung, keine Dyskinesien, keine Dystonie
- **Muskeleigenreflexe, pathologische Reflexe:** Muskeleigenreflexe seitengleich mittlebhaft, Pyramidenbahnzeichen bds. negativ, Glabellareflex unerschöpflich, Palmomentarreflex rechts positiv
- **Sensibilität:** unauffällig
- **Stand/Gang/Koordination:** Bradydysdiachokinese rechts > links, aufrechte Hal-

tung, Gehgeschwindigkeit und Schrittlänge regelrecht, vermindertes Mitschwingen des rechten Arms, keine posturale Instabilität, keine Stand- oder Extremitätenataxie

- **Kognition/Neuropsychologie:** Stimmung gut, subjektiv Kurzzeitgedächtnisstörungen
- **Autonome Funktionen:** Dranginkontinenz, Durchschlafstörungen, Obstipationsneigung
- **Initiale apparative Diagnostik**
- **Labor:** unauffällig (großes Blutbild, Elektrolyte, Entzündungs-, Nieren- und Leberwerte)
- **cCT:** unauffällig, kein Nachweis hämorrhagischer, ischämischer oder raumfordernder Prozesse, keine Hinweise auf eine Leukenzephalopathie
- **cMRT:** einzelne kleinere Marklagergliosen DD mikroangiopathischer Genese, sonst unauffällig

? Fragen

1. Welche Verdachtsdiagnose sollte aufgrund der Symptomatik und der apparativen Diagnostik erwogen werden?
2. Welche Diagnostik sollte eingeleitet werden?
3. Welche klinischen Skalen eignen sich zur genaueren Einordnung des Krankheitsbilds?
4. Welche therapeutischen Schritte sind aufgrund der Verdachtsdiagnose indiziert?

■ Differenzialdiagnostische Überlegungen

Normaldruckhydrozephalus, vaskuläres Parkinsonsyndrom, progressive supranukleäre Blickparese, Multisystematrophie, essenzieller Tremor.

Hinsichtlich Frau Wenders Gangstörung und der subjektiven kognitiven Einschränkungen sind z. B. ein Normaldruckhydrozephalus und ein vaskuläres Parkinsonsyndrom in Betracht zu ziehen. Diese sind mit Blick auf die unauffällige zerebrale Bildgebung allerdings weniger wahrscheinlich. Zudem betreffen beide Erkrankungen insbesondere die unteren Extremitäten, was bei Frau Wender nicht der Fall ist. Sinnvolle diagnostische Maßnahmen sind dennoch eine Liquorpunktion mit Bestimmung der neurodegenerativen Parameter sowie eine neuropsychologische Untersuchung.

Bradykinese und Rigor können auf ein atypisches Parkinson-Syndrom wie die progressive supranukleäre Blickparese (PSP) oder die Multisystematrophie (MSA) hinweisen. Eine genauere radiologische Befundung von Mittelhirn und Pons, bei denen es im Rahmen dieser Erkrankungen zu einer Atrophie kommt, könnte hier hilfreich sein. Die PSP erscheint mit Bezug auf die fehlende Augenbewegungsstörung und die nicht vorhandene posturale Instabilität nicht sehr wahrscheinlich. Eine MSA vom Parkinson-Typ ist hinsichtlich der Dranginkontinenz möglich. Schwere autonome Dysfunktionen (z. B. orthostatische Hypotension), die typisch für diese Erkrankung sind, liegen bei Frau Wender jedoch nicht vor. Gegenüber dem idiopathischen Parkinson-Syndrom lassen sich die atypischen Parkinson-Syndrome u. a. über das fehlende Ansprechen auf L-Dopa abgrenzen, weswegen ein L-Dopa-Test sinnvoll erscheint.

Die Differentialdiagnose essenzieller Tremor geht mit einem Tremor einher, der durch höhere Frequenzen als bei Frau Wender gekennzeichnet ist und verstärkt in Halteposition auftritt.

Das klinische Gesamtbild lässt an eine Bewegungsstörung denken. Zur weiteren diagnostischen Abklärung sollte noch eine Hirnparenchym-Sonografie zur Beurteilung

einer Hyperechogenität im Bereich der Substantia nigra erfolgen sowie eine olfaktorische Testung.

■ Weiterer Verlauf

Zunächst wird die Diagnostik vervollständigt, um das Parkinson-Syndrom im Spektrum idiopathisch–atypisch–symptomatisch einzuordnen. Mittelhirn und Pons werden in einer Zweitbefundung des MRTs als normal konfiguriert bewertet. Im L-Dopa-Test ergibt sich nach der Gabe von 200 mg L-Dopa und Vorbehandlung mit Domperidon ein deutliches Ansprechen auf L-Dopa (vorher 28 Punkte auf der Unified Parkinson's Disease Rating Scale der Movement Disorder Society, Teil 3 (MDS-UPDRS III), danach 16 Punkte, Änderung um mehr als 30 %). Zudem zeigen sich in einer Kipptisch-Untersuchung keine Hinweise auf eine schwere autonome Dysfunktion mit orthostatischer Hypotension. Ein atypisches Parkinsonsyndrom erscheint somit unwahrscheinlich.

Eine neuropsychologische Testung ergibt eine leichte kognitive Störung mit Beeinträchtigungen im verbalen Kurzzeitgedächtnis und in der verbalen Lern- und Merkfähigkeit.

In der Liquoruntersuchung zeigt sich der $A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40}$ -Quotient unauffällig, während ein stark erhöhtes Gesamt-Tau-Protein den Verdacht auf eine neurodegenerative Erkrankung erhärtet. In der olfaktorischen Testung zeigt sich eine Hyposmie (5 von 16 Gerüchen korrekt erkannt). In der Hirnparenchym-Sonografie zeigt sich schließlich eine linksseitige Hyperechogenität der Substantia nigra, sodass zusammenfassend von einem idiopathischen Parkinson-Syndrom ausgegangen werden kann. Da Bradykinese und Rigor im Vordergrund stehen, ein Tremor jedoch gelegentlich auftritt, ist das IPS dem Äquivalenztyp zuzuordnen. Frau Wender ist beidseitig betroffen aber im Zugtest postural stabil, weswegen das IPS dem Sta-

1

dium 2,5 nach Hoehn und Yahr zugeordnet wird.

Therapeutisch entscheidet man sich aufgrund der hohen klinischen Effektivität für eine initiale dopaminerge Therapie mit täglich 3×125 mg Levodopa/DDCI, das schrittweise aufdosiert wird. Bei guter Verträglichkeit werden täglich 1,05 mg Pramipexol in retardierter Form ergänzt. Hierunter kommt es zu einer deutlichen Besserung des Rigors und der initial gestörten Feinmotorik, sodass die Levodopa/DDCI Therapie unter Befundstabilität wieder etwas reduziert werden kann.

Die nicht-pharmakologische Therapie umfasst intensive physio- und ergotherapeutische sowie logopädische Maßnahmen im Rahmen einer Parkinson-Komplextherapie. Hiervon profitiert Frau Wender deutlich. Zur Diagnostik und Therapie der Dranginkontinenz wird eine neurourologische Vorstellung veranlasst.

Für die Zeit nach der Entlassung werden regelmäßige individuelle Physio- und Ergotherapie sowie eine ambulante neurologische Anbindung empfohlen.

Diagnose

Rechtsbetontes idiopathisches Parkinson-Syndrom vom Äquivalenztyp, Hoehn- und Yahr-Stadium 2,5.

✓ Antworten

1. Symptomatik und initiale apparative Diagnostik machen ein idiopathisches Parkinson-Syndrom (IPS) wahrscheinlich. Dafür spricht das Vorhandensein motorischer Kardinalsymptome wie Bradykinese, Rigor und Tremor. Auch anamnestisch erscheint ein IPS mit Blick auf Frühsymptome wie Hyposmie (schlecht gewürzt erscheinendes Essen) und Obstipation gut möglich. Die unauffällige zerebrale Bildgebung macht ein atypisches Parkinson-Syndrom unwahr-

scheinlicher. Für eine symptomatische Genese durch Dopaminantagonisten wie Antipsychotika oder Metoclopramid oder durch traumatische und toxische Faktoren finden sich keine Hinweise in der Anamnese. Die Diagnosekriterien der Movement Disorder Society sind in [Tab. 1.1](#) dargestellt.

2. Zur Abgrenzung gegenüber atypischen und symptomatischen Formen eines Parkinson-Syndroms sollte sicherheitshalber ein genauerer Blick auf die zerebralen Bilder geworfen werden. Dort können eine subkortikale arteriosklerotischen Enzephalopathie (SAE), ein Normaldruckhydrozephalus (NPH) sowie eine Atrophie von Mittelhirn (typisch für PSP) oder Pons (MSA) ausgeschlossen werden. In einer transkraniellen Hirnparenchym-Sonografie kann das IPS über eine Hyperechogenität der Substantia nigra auf der Gegenseite der Symptome nachgewiesen werden. Sprechen die Symptome im L-Dopa-Test auf die Gabe von Levodopa/DDCI an, ist ein idiopathisches Parkinson-Syndrom wahrscheinlicher als ein atypisches Parkinson-Syndrom. Die Komplettierung der Diagnostik kann eine Riechtestung, Kipptisch-Untersuchung, neuropsychologische Testung, Liquordiagnostik oder Polysomnografie (REM-Schlaf-Verhaltensstörung als Frühsymptom) umfassen. Theoretisch möglich, jedoch in eher klaren Fällen wie diesem nicht nötig, ist die präsynaptische Darstellung der Dopamin-Transporter der nigrostriatalen Bahn im DaTSCAN, die eine Abgrenzung gegenüber dem essenziellen Tremor erlaubt. Das IBZM-SPECT bringt postsynaptische D2-Rezeptoren im Striatum zur Darstellung, welche bei atypischen Parkinson-Syndromen vermindert sind.

Tab. 1.1 IPS-Diagnosekriterien der Movement Disorder Society, modifiziert nach Postuma et al. 2015

Essenzielles Kriterium Parkinson-Syndrom	Bradykinese (notwendiges Kriterium)
	Ruhetremor und/oder Rigor (mind. 1 der beiden)
Unterstützende Kriterien	Ansprechen auf dopaminerge Therapie
	Dopamin-induzierte Dyskinesien
	Ruhetremor einer Gliedmaße
	Hyposmie oder kardiale sympathische Denervierung (MIBG-Szintigraphie)
Absolute Ausschlusskriterien	Eindeutige zerebelläre Störungen (z. B. zerebelläre Gangataxie, Ataxie der Extremitäten, zerebelläre okulomotorische Störungen)
	Vertikale Blickparese nach unten
	Diagnose einer wahrscheinlichen behavioralen Variante der frontotemporalen Demenz oder primär progressiven Aphasie
	Parkinson-Symptome > 3 Jahre auf untere Extremitäten beschränkt
	Pharmakotherapie mit Dopamin-Antagonist oder einer Dopamin-depletierenden Substanz
	Kein Ansprechen auf hoch dosiertes Dopamin
	Eindeutiger Verlust kortikaler Sensibilität, eindeutige ideomotorische Apraxie der Extremitäten oder progressive Aphasie
	DaT-SPECT unauffällig
	Diagnose einer anderen Krankheit mit Parkinson-Syndrom oder negative Expertenmeinung
Red Flags	Progrediente Gangstörung (Rollstuhlnutzung in den ersten 5 Krankheitsjahren)
	Keine Progression der motorischen Symptome über mind. 5 Jahre (Ausnahme: Stabilität ist therapiebedingt)
	Frühe bulbäre Dysfunktion (schwere Dysphonie, Dysarthrie oder Dysphagie in den ersten 5 Krankheitsjahren)
	Inspiratorische Dysfunktion (inspiratorischer Stridor oder häufiges inspiratorisches Seufzen)
	Schweres autonomes Versagen in den ersten 5 Krankheitsjahren (orthostatische Hypotonie, schwerer Harnverhalt oder schwere Harninkontinenz)
	Rezidivierende (>1/a) Stürze auf Grund gestörter Balance in den ersten 3 Krankheitsjahren
	Disproportionierter Anterocollis (dystonisch) oder Hand- oder Fußkontrakturen in den ersten 10 Krankheitsjahren
	Keine nicht-motorischen Krankheitssymptome in den 5 ersten Krankheitsjahren (Schlafstörung [Insomnie, exzessive Tagesschläfrigkeit, REM-Schlafverhaltensstörung], autonome Dysfunktion [Obstipation, Dranginkontinenz, symptomatische Orthostase], Hyposmie, psychiatrische Störungen [Depression, Angststörung, Halluzinationen])
	Unerklärbare Pyramidenbahnzeichen (pyramidale Schwäche oder eindeutig pathologische Hyperreflexie exkl. isoliertes Babinski-Zeichen)
	Symmetrisches Parkinson-Syndrom (anamnestisch beidseitiger Symptombeginn, klinisch keine Prädominanz einer Seite)

(Fortsetzung)

■ **Tab. 1.1** (Fortsetzung)

Diagnosestellung	Ausschlusskriterien	Red Flags	Unterstützende Kriterien
Klinisch <i>gesichertes</i> IPS	Keine	Keine	mind. 2
Klinisch <i>wahrscheinliches</i> IPS	Keine	Max. 2 ≤ Anzahl unterstützender Kriterien	Abh. von Red Flags

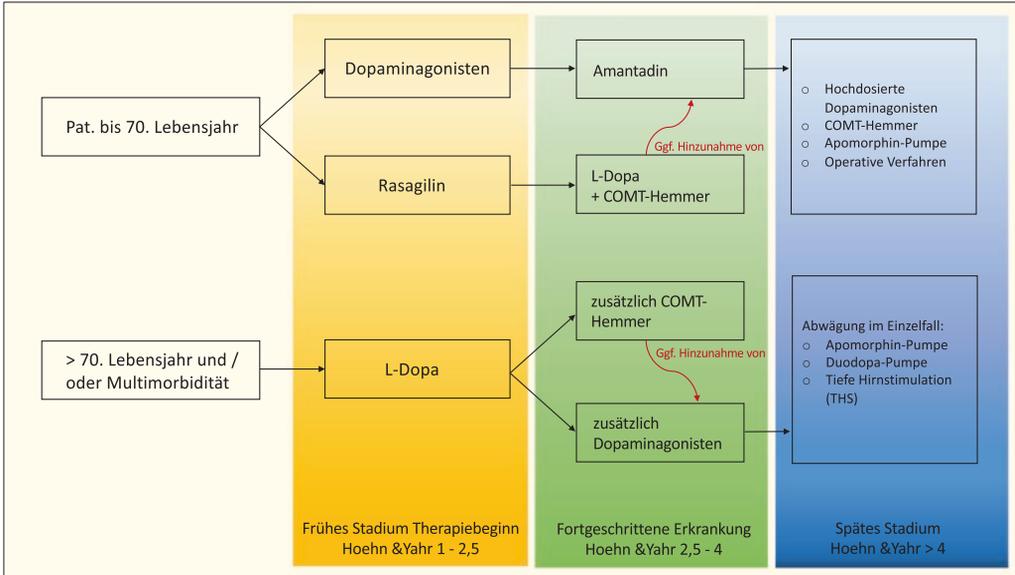
- Das Krankheitsstadium eines IPS wird nach der modifizierten Einteilung von Hoehn und Yahr beschrieben (■ Tab. 1.2). Der dritte (motorische) Teil der Unified Parkinson's Disease Rating Scale der Movement Disorder Society (MDS-UPDRS III) umfasst 65 Items wie Rigor, Tremor oder alternierende Handbewegungen. Dabei wird für jedes Symptom ein Schweregrad mit zugeordneter Punktzahl vergeben (normal 0, angedeutet 1, leicht 2, mäßig 3, schwer 4). Alle Punkte werden zu einem Gesamtwert aufsummiert, der eine Einschätzung der Symptomschwere erlaubt und zur Verlaufsbeurteilung genutzt werden kann. Im L-Dopa-Test vergleicht man den Gesamtwert vor und nach einer definierten Dosis Levodopa/DDCI. Reduziert sich der Gesamtwert um mehr als 30 %, ist ein Dopamin-Ansprechen anzunehmen.
- Die symptomatische medikamentöse Therapie eines frühen IPS umfasst den Einsatz von Levodopa/DDCI, Dopaminagonisten oder MAO-B-Hemmern. Eine Entscheidungshilfe ist in ■ Abb. 1.1 dargestellt. Nicht-pharmakologische Maßnahmen wie Physio- und Ergotherapie sowie Logopädie zielen auf den Erhalt der Funktionsfähigkeit im Alltag ab.

■ Das Wichtigste zum Krankheitsbild

Beim idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS) handelt es sich um die zweithäufigste neurodegenerative Erkrankung. In Deutschland leben schätzungsweise ca. 420.000 Personen mit IPS, was einer Prävalenz von gut 500/100.000 entspricht. Ab dem 50. Lebensjahr nimmt die Inzidenz stark zu. Frauen sind etwas weniger betroffen als Männer. (Überblick in Armstrong et al. 2020)

■ **Tab. 1.2** Modifizierte Einteilung nach Hoehn und Yahr

Stadium	Beschreibung
1	Einseitige Erkrankung
1,5	Einseitige Erkrankung und axiale Beteiligung
2	Beidseitige Erkrankung ohne Gleichgewichtsstörungen
2,5	Leichte beidseitige Erkrankung mit Ausgleich beim Zugtest
3	Leichte bis mäßige beidseitige Erkrankung, leichte Haltungsinstabilität, körperlich unabhängig
4	Starke Behinderung, kann noch ohne Hilfe laufen und stehen
5	Ohne Hilfe an den Rollstuhl gebunden oder bettlägerig



■ **Abb. 1.1** Differentialindikation der medikamentösen Therapie des IPS

■ **Ätiologie**

Beim IPS kommt es zum Zelluntergang vor allem der dopaminergen Neurone der Substantia nigra. Die Ursachen des Zelluntergangs sind noch unklar. Dabei spielen Umwelteinflüsse und genetische Faktoren eine Rolle. Etwa 10 % der IPS-Fälle sind genetisch bedingt.

■ **Pathogenese**

Die Akkumulation des fehlgefalteten Proteins α -Synuclein beginnt in Darm und Riechhirn und breitet sich prionenähnlich im ZNS aus (sog. Braak-Stadien, Dual-Hit-Hypothese). Die intrazelluläre Aggregation des α -Synucleins geht mit oxidativem Stress, einem gestörten Zellstoffwechsel von Proteinen und Mitochondrien sowie mit neuroinflammatorischen Prozessen einher. Der Mangel an Dopamin führt in den Basalganglienschleifen zu einer Hemmung der Motorik. Verminderte Level weiterer Neurotransmitter (z. B. Noradrenalin, Serotonin und Acetylcholin) führen zu nicht-motori-

schen Symptomen wie Depression und kognitiven Einschränkungen.

■ **Klinik**

Das IPS wird durch die motorischen Symptome definiert. Es handelt sich um ein asymmetrisches, armbetontes, doparesponsives akinetisch-rigides Syndrom mit Bradykinese, Rigor und Ruhetremor. Diese Symptome verteilen sich auf drei klinische Phänotypen: akinetisch-rigider Typ, Tremordominanz-Typ und Äquivalenz-Typ. Im Verlauf treten posturale Instabilität, Gangstörungen und Überbeweglichkeit hinzu. Nicht-motorische Symptome schränken die Lebensqualität der Patientinnen und Patienten erheblich ein und beginnen teilweise 20 Jahre vor den motorischen Symptomen. Beispiele sind Hyposmie, Obstipation, REM-Schlaf-Verhaltensstörung, Depression und Angststörungen sowie kognitive Einschränkungen. Die Einteilung nach Hoehn und Yahr beschreibt das Krankheitsstadium. Die Symptom-schwere kann durch die Unified Parkinson's

Disease Rating Scale der Movement Disorder Society beschrieben werden.

■ ■ Diagnostik

Die Diagnose des IPS erfolgt durch Anamnese und klinische Untersuchung und wird anhand der motorischen Kardinalsymptome gestellt. Eine zerebrale Bildgebung durch CT oder MRT erlaubt die Abgrenzung gegenüber symptomatischen (z. B. Normaldruckhydrozephalus) und atypischen Krankheitsformen (z. B. Mittelhirnatrophy bei PSP). Ergänzend können eine transkranielle Hirnparenchym-Sonografie (Hyperechogenität der Substantia nigra) erfolgen sowie eine Riechtestung, Kipptisch-Untersuchung oder neuropsychologische Testung durchgeführt werden. Ein L-Dopa-Test kann die Diagnose unterstützen.

■ ■ Therapie

Die symptomatische medikamentöse Therapie umfasst den Einsatz von Levodopa/DDCI, Dopaminagonisten oder MAO-B-Hemmern. Dabei sind Mono- und Kombinationstherapien möglich. Bei jüngeren Patienten (<70 Jahre) werden häufig Dopaminagonisten und MAO-B-Hemmer vorgezogen. COMT-Hemmer können ergänzend gegeben werden. Die gegen den Tremor einsetzbaren Anticholinergika sollten bei älteren Patienten wegen kognitiver Nebenwirkungen vermieden werden. Nicht-motorische Symptome werden z. B. mit Antidepressiva, atypischen Antipsychotika und ACh-Esterase-Hemmern behandelt.

Vielversprechende nicht-pharmakologische Maßnahmen sind intensives Training, Physio- und Ergotherapie (z. B. LSVT-BIG®) sowie Logopädie. Bei jüngeren Patienten mit schwerem Verlauf kann eine Tiefe Hirnstimulation erwogen werden. Beim Auftreten

von Wirkfluktuationen sind Pumpentherapien möglich (subkutane Apomorphin-Injektion, Levodopa-Gel-Applikation über PEG-Sonde).

Fazit

Das idiopathische Parkinson-Syndrom ist die zweithäufigste neurodegenerative Erkrankung und nimmt weltweit stark zu. Insbesondere nicht-motorische Symptome beeinträchtigen Personen mit IPS besonders stark in ihrer Lebensqualität und treten teilweise 20 Jahre vor motorischen Symptomen auf. Die Diagnose wird klinisch gestellt. Therapeutisch steht eine Dopaminsubstitution im Vordergrund und sollte durch Physio- und Ergotherapie sowie Logopädie und sportliche Aktivität ergänzt werden. Im Verlauf kommt es häufig zu motorischen Fluktuationen mit On- und Off-Phasen, einer Verstärkung von posturaler Instabilität, zu Gangstörungen mit Freezing und Sturzneigung sowie zu fortschreitenden kognitiven Einschränkungen bis hin zur Parkinson-Demenz.

Literatur

- Armstrong MJ, Okun MS (2020) Diagnosis and treatment of parkinson disease: a review. *JAMA* 323(6):548–560
- International Parkinson and Movement Disorders Society: MDS-UPDRS Training Program & Exercise. ► <https://mds.movementdisorders.org/updrs/>. Zugegriffen: 4. Jan. 2021
- Poewe W (2017) Parkinson disease. *Nature reviews. Disease primers*, 3, 17014
- Postuma RB, Berg D, Stern M, Poewe W, Olanow CW, Oertel W et al (2015) MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Mov Disord: Official J Mov Disord Soc* 30(12):1591–1601
- S3-Leitlinie Idiopathisches Parkinson-Syndrom der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN). Zugegriffen: 1. Jan. 2016



Motorische Komplikationen, Demenz und Psychose

Eun Hae Kwon

■ Anamnese

Herr Dietz (70 Jahre) erscheint in Begleitung seiner Ehefrau. Vor 5 Jahren wurde bei ihm ein idiopathisches Parkinson-Syndrom (IPS) diagnostiziert. Nach langer stabiler Phase gehe es ihm seit sechs Monaten schlechter. Morgens habe er Anlaufschwierigkeiten. Nach jeder Tabletteneinnahme merke er zwar ein Anfluten der Medikation mit Besserung der Beweglichkeit, die Wirkung lasse jedoch 2–3 h nach Medikamenteneinnahme nach. Dann nehme die Steifigkeit im rechten Arm zu. In diesen Phasen sei das Laufen blockiert, sodass er manchmal nicht von der Stelle komme. Wenn er nachts aufstehen müsse, um zur Toilette zu gehen, sei der Weg dorthin mühsam. Überbewegliche Phasen kämen nicht vor. Sinestäuschungen, exzessive Tagesmüdigkeit und Hinweise auf eine Impulskontrollstörung ergeben sich nicht. Der Ehefrau sei eine Verschlechterung der Gedächtnisleistung mit zunehmender Vergesslichkeit aufgefallen. Die aktuelle Medikation besteht aus 4 × 125 mg Madopar T und 2,1 mg Sifrol retard morgens.

■ Untersuchungsbefund

- **Inspektion:** Diskrete Hypomimie
- **Hirnnerven:** Keine Blickparese, keine Dysarthrie, weiterer HN-Status unauffällig
- **Motorik:** Keine latenten oder manifesten Paresen, mittelgradiger rechtsbetonter Rigor mit Verstärkung unter Bahnung, Feinmotorik rechtsbetont reduziert, allenfalls dezenter Ruhetremor, verstärkt bei kognitiver Beanspruchung, keine Dyskinesien, keine Dystonie
- **Muskeleigenreflexe, pathologische Reflexe:** Muskeleigenreflexe seitengleich mittlebhaft, Pyramidenbahnzeichen bds. negativ, Glabellareflex unerschöpflich, Palmomentarreflex rechts positiv
- **Sensibilität:** unauffällig

- **Stand, Gang/Koordination:** Bradydysidochokinese rechts > links, aufrechte Haltung, Gehgeschwindigkeit und Schrittlänge regelrecht, vermindertes Mitschwingen des rechten Arms, keine posturale Instabilität, keine Stand- oder Extremitätenataxie
- **Kognition/Neuropsychologie:** Stimmung gut, subjektiv Kurzzeitgedächtnisstörungen
- **Autonome Funktionen:** Dranginkontinenz, Durchschlafstörungen, Obstipationsneigung
- **Apparative Diagnostik (Vorbefunde)**
 - **Labor:** unauffällig (großes Blutbild, Elektrolyte, Entzündungs-, Nieren- und Leberwerte)
 - **cCT:** unauffällig, kein Nachweis hämorrhagischer, ischämischer oder raumfordernder Prozesse, keine Hinweise auf eine Leukenzephalopathie
 - **cMRT:** einzelne kleinere Marklagerglionen DD mikroangiopathischer Genese, sonst unauffällig
- **Aktualisierte Zusatzdiagnostik**
 - **cMRT:** Keine Zunahme der vorbekannten leichtgradigen globalen Atrophie, mäßig ausgeprägte vaskuläre Marklagerenzephalopathie.
 - **Liquor:** Die liquorchemische Demenzdiagnostik (Aβ-/Tau-Level) ist unauffällig.
 - **Neuropsychologie:** Leichte kognitive Störung (F06.7): Beeinträchtigungen in der elementaren Informationsverarbeitungsgeschwindigkeit, im verbalen Kurzzeitgedächtnis, in der nonverbalen Merkfähigkeit und in der Flexibilität des Denkens als exekutiver Teilfunktion; auffälliger Uhrentest.
 - **Neurourologisches Konsil (Urodynamik):** Neurogene Blasenstörung bei Detrusor-Hyperaktivität, leichte benigne Prostatahyperplasie.

❓ Fragen

1. Welche Komplikationen sind im Erkrankungsverlauf hinzugetreten?
2. Welche Skalen gibt es zur Schweregrad-Einstufung des Morbus Parkinson?
3. Welche Zusatzdiagnostik wäre im Erkrankungsverlauf sinnvoll?
4. Wie kann die weitere Therapieanpassung aussehen?

■ Weiterer Verlauf

Im weiteren Verlauf kommt es immer mehr zu starken Wirkungsfluktuationen. Unverändert bestünde morgens noch eine allgemeine Steifigkeit, die sich erst im Laufe des Vormittages bessern würde.

Neben dem wearing-off habe Herr Dietz den Eindruck, dass es länger dauere, bis die Wirkung der Einzeldosis einsetze. Insgesamt sei er ca. vier Stunden täglich im Off-Zustand. In den Off-Phasen gerate er in Angstzustände und Panik. Laut Ehefrau seien auch überbewegliche Phasen hinzugetreten. Die Dyskinesien seien am Rumpf und an den Extremitäten vorhanden und würden ca. 30–45 min nach Medikamenteneinnahme einsetzen. Herr Dietz selbst empfinde diese als wenig störend. Aufgrund von peak-dose-Dyskinesien wird Opicapon wieder abgesetzt. Die Levodopa/DDCI-Dosis wird auf 6 Einnahmezeitpunkte erweitert. Bei rückläufigen Dyskinesien und persistierenden off-Phasen erfolgt die Eindosierung von Safinamid.

Herr Dietz verschlechtert sich kognitiv mit nachlassender Merkfähigkeit und räumlicher Orientierung, so dass er im Alltag nicht mehr gut zurechtkommt. Das Autofahren hat er schweren Herzens aufgegeben. Er entwickelt im Verlauf lebhaftere Träume und optische Halluzinationen. Jede Nacht sehe er Einbrecher in der Wohnung, so dass er sogar die Polizei gerufen habe. Pramipexol und Safindamid werden aus Si-

cherheitsgründen abgesetzt. Unter antipsychotischem Schutz mit 25 mg Quetiapin kann jedoch die Levodopa/DDCI-Dosis bei gleichbleibender Einnahmefrequenz insgesamt gesteigert werden. Zur Behandlung des demenziellen Syndroms wird Rivastigmin per os eindosiert.

Aufgrund der demenziellen Entwicklung und Sturzneigung ist die Pflege zuhause nur schwer zu bewältigen. Herr Dietz ist mittlerweile rollstuhlpflichtig. Die Familienangehörigen entscheiden sich gemeinsam mit dem Patienten für eine Unterbringung in einem Pflegeheim. Bei Dysphagie erfolgt eine PEG-Anlage.

Diagnose

Fortschreitendes, rechtsbetontes idiopathisches Parkinson-Syndrom mit motorischen Fluktuationen und end-of-dose Akinesien, posturaler Instabilität, vegetativen Störungen und beginnender Demenz.

✓ Antworten

1. Nach stabiler Phase treten bei Herrn Dietz die ersten motorischen Fluktuationen mit wearing-offs bzw. end-of-dose Akinesie auf. Das Gangbild ist durch Blockaden und Freezing beeinträchtigt und geht mit einer beginnenden Störung der Stellreflexe einher. Darüber hinaus sind autonome Störungen mit Blasenfunktionsstörung und Obstipation vorhanden. Kognitive Einbußen sind ebenfalls hinzugetreten.
2. Für den klinischen Alltag ist die Hoehn & Yahr Skala einfach zu erheben (vergl. ► Kap. 1). Der Übergang von Grad 2 zu 3 markiert einen wichtigen Einschnitt im Erkrankungsverlauf, weil mit der Beeinträchtigung der posturalen Reflexe eine alltagsrelevante Behinderung resultiert. Da