

## Seltene Demenzerkrankungen

**Zahlreiche Krankheiten beeinträchtigen die Fähigkeiten und die Leistung des Gehirns. Dieses Krankheitsbild wird Demenz genannt. Häufig handelt es sich dabei um eine Alzheimer-Krankheit oder vaskuläre Demenz. Es gibt aber auch zahlreiche seltene Demenzerkrankungen. Dazu zählen: Lewy-Körper-Demenz, Parkinson-Demenz, frontotemporale Demenz, Korsakow-Syndrom, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, Demenzerkrankung bei Down-Syndrom und sekundäre Demenzformen.**

Als Demenz bezeichnet man einen Zustand des Gehirns, bei dem im Vergleich zu früher mehrere Fähigkeiten beeinträchtigt sind. Diese Beeinträchtigungen betreffen das Gedächtnis und mindestens eine der folgenden kognitiven Fähigkeiten: die Sprache, das Handeln, das Erkennen von Personen und Gegenständen sowie das Planen und Organisieren von alltäglichen Dingen. Damit verbunden ist oft eine Veränderung des Verhaltens und der Gemütsverfassung: Betroffene werden unruhig, ängstlich, depressiv oder leiden unter wahnhaften Vorstellungen. Von einer Demenz spricht man dann, wenn die Störungen eine Person bei den Aktivitäten des täglichen Lebens einschränken und sie nicht mehr selbständig zurechtkommt.

Einer Demenz liegt meist eine fortlaufende Zerstörung des Hirngewebes zugrunde. Man spricht in diesem Fall von primären, irreversiblen oder degenerativen Demenzformen. Der Krankheitsprozess findet direkt im Gehirn statt und kann nach heutigem Wissen weder aufgehalten noch geheilt werden. In rund 50 Prozent der Fälle handelt es sich um eine Alzheimer-Krankheit und in rund 20 Prozent der Fälle um eine vaskuläre, also gefässbedingte, Demenz (siehe Infoblatt: Häufige Demenzerkrankungen). In rund 10 Prozent der Fälle ist die Demenz die Folge einer anderen Krankheit. Man spricht hier von sekundären oder

reversiblen Demenzformen. Eine entsprechende Behandlung kann die Demenz oft stabilisieren oder sogar teilweise oder ganz rückgängig machen.

Insgesamt zählt man heute über hundert meist seltenere Demenzerkrankungen, wovon die häufigsten hier aufgeführt sind.

### **Lewy-Körper-Demenz und Parkinson-Demenz**

Bei der Lewy-Körper-Demenz handelt es sich um eine Demenzform, die Ähnlichkeiten mit der Alzheimer-Krankheit und der Parkinson-Krankheit aufweist. Ursache sind winzige runde Eiweissablagerungen im Gehirn, sogenannte Lewy-Körper. Lewy-Körper schädigen die Nervenzellen und unterbrechen den Austausch von Botenstoffen, wodurch die Gehirnfunktion beeinträchtigt wird. Sie sind 1912 erstmals vom deutschen Arzt Friedrich Lewy beschrieben worden und tragen seitdem seinen Namen.

Als eigenständiges Krankheitsbild hat sich die Lewy-Körper-Demenz erst in den 1980er Jahren herausgebildet. Wie alle Demenzerkrankungen ist sie durch den fortlaufenden Abbau der kognitiven Fähigkeiten gekennzeichnet. Als Folge davon kommt eine erkrankte Person im Alltag nicht mehr selbständig zurecht. Da eine Lewy-Körper-Demenz anders als eine Alzheimer-Demenz behandelt werden muss, ist es wichtig, die Krankheit möglichst früh richtig zu diagnostizieren. Dazu stehen heute in grossen Abklä-

rungszentren funktional-bildgebende Verfahren zur Verfügung. Die charakteristischen Symptome einer Lewy-Körper-Demenz sind:

- ▲ Störungen der geistigen Leistungsfähigkeit und des Bewusstseins, die innerhalb von Stunden oder Tagen stark variieren. Betroffen sind vor allem die Aufmerksamkeit, die räumliche Orientierung sowie das Planen und Organisieren. Im Gegensatz zur Alzheimer-Krankheit stehen Gedächtnisstörungen zu Beginn nicht im Vordergrund.
- ▲ Wiederkehrende und lebhafte visuelle Halluzinationen: Die erkrankte Person sieht Menschen, Tiere, Gesichter und Gegenstände.
- ▲ Störungen, wie sie auch bei Parkinson vorkommen: Starrheit der Gliedmassen, Verlangsamung der Bewegung, leichtes Zittern, Gesichtstarre, Flüsterstimme.
- ▲ Stürze, Ohnmachtsanfälle, Bewusstlosigkeit

Eine Lewy-Körper-Demenz ist fortschreitend und kann heute weder aufgehalten noch geheilt werden. Je nachdem, welche Beschwerden vorherrschen, kann die Krankheit mit Parkinson-Medikamenten oder Alzheimer-Medikamenten behandelt werden. Bei ausgeprägten Halluzinationen oder Wahnvorstellungen werden manchmal starke Beruhigungsmedikamente, sogenannte atypische Neuroleptika, eingesetzt. Ältere Neuroleptika hingegen können die Krankheitssymptome verstärken und schwere Nebenwirkungen mit dauerhaften Schäden hervorrufen und sind daher kontraindiziert.

Bei zahlreichen an Parkinson erkrankten Menschen tritt im fortgeschrittenen Stadium eine Demenz auf, die der Lewy-Körper-Demenz sehr ähnlich ist. Man spricht von einer Parkinson-Demenz. Ob es sich bei der Parkinson-Demenz um eine eigene Demenzform handelt oder um eine andere Form der Lewy-Körper-Demenz, wird derzeit erforscht. Für die Behandlung der Parkinson-Demenz zugelassen ist das Alzheimer-Medikament Exelon®.

### **Frontotemporale Demenz**

Bei einigen Krankheiten sterben die Nervenzellen im vorderen Bereich des Gehirns ab, also im Stirn- und / oder im Schläfenlappen. Da verschiedene Krankheitsprozesse und unterschiedliche Symptome auftreten, handelt es sich um eine Gruppe von Krankheiten, die unter dem Begriff frontotemporale Demenzen zusammengefasst werden. Was den dortigen Untergang der Nervenzellen verursacht, ist nicht bekannt. Da eine frontotemporale Demenz oft familiär gehäuft auftritt, vermutet man eine erbliche Komponente. Betroffen sind häufiger Männer als Frauen und meist – für eine Demenzerkrankung – jüngere Menschen unter 65 Jahren.

Der vordere Bereich des Gehirns steuert unser Verhalten, die Emotionen und auch unsere Sprachfähigkeiten. Entsprechend verändern sich bei einer frontotemporalen Demenz vor allem das Wesen und das Verhalten einer erkrankten Person, während das Gedächtnis oft lange normal funktioniert. Hier die charakteristischen Symptome:

- ▲ Verflachung der Gefühlsäusserung: Die Person kann nicht mehr mitfühlen, wirkt teilnahmslos oder «kalt».
- ▲ Unangemessenes oder enthemmtes Verhalten: Die Person macht im falschen Moment Witze, ist unanständig, aggressiv, sexuell enthemmt oder spricht unablässig.
- ▲ Die Person zieht sich zurück, während sie früher aufgeschlossen war, oder umgekehrt: ist nach aussen gerichtet, während sie früher eher zurückgezogen war.
- ▲ Die Aufmerksamkeit ist gestört, die Person ist leicht abgelenkt, wirkt zerstreut oder impulsiv.
- ▲ Die Planungs- und Urteilsfähigkeit ist gestört. Die betroffene Person entwickelt Routinen oder zwanghafte Rituale, wie klatschen, singen oder tanzen.
- ▲ Das Sprachvermögen verarmt: Die Person hat

Schwierigkeiten ein spontanes Gespräch zu führen, findet die richtigen Wörter nicht, beschreibt einfache Dinge viel zu kompliziert.

- ▲ Das Ess- und Trinkverhalten verändert sich: Die Person isst masslos oder entwickelt eine Vorliebe für süsse Speisen.

In einem fortgeschrittenen Stadium gleicht sich der Krankheitsverlauf demjenigen einer Alzheimer-Krankheit an.

Eine frontotemporale Demenz kann weder gestoppt noch geheilt werden. Eine gezielte Therapie mit Medikamenten gibt es nicht. Dennoch können die typischen Verhaltensauffälligkeiten gemildert werden: Sind die Symptome der Krankheit bekannt, können Kranke und Angehörige lernen, damit umzugehen und Konflikte zu verhindern. Einen wichtigen Stellenwert haben auch Aktivierungstraining, Tanz, Musik, Ausflüge etc. bei Personen, die zu Rückzug neigen. Bei Personen mit unruhigem und aggressivem Verhalten führen körperliche Aktivitäten zur Entspannung. Ebenfalls eingesetzt werden Medikamente, wie Antidepressiva oder moderne Neuroleptika.

### **Korsakow-Syndrom**

Das Korsakow-Syndrom wird durch den Mangel an Vitamin B1 verursacht, oft als Folge eines langjährigen und übermässigen Alkoholkonsums. Der Vitaminmangel entsteht meist aufgrund der mit dem Alkoholismus verbundenen Fehlernährung oder Erkrankung des Darms.

Das Korsakow-Syndrom verursacht einen Gedächtnisverlust, insbesondere von Ereignissen, die nach Beginn der Erkrankung stattgefunden haben. Es bestehen grosse Schwierigkeiten, neue Dinge zu lernen, und Erinnerungslücken werden oft mit erfundenen Geschichten ausgefüllt, sogenannten Konfabulationen. Oft fehlt die Einsicht in diesen Zustand.

Das Fortschreiten des Korsakow-Syndroms kann gestoppt werden, wenn die betroffene Person dauerhaft auf Alkohol verzichtet und sich ausgewogen und vitaminreich ernährt. Rund ein Viertel der Erkrankten

erholen sich innerhalb von zwei Jahren sehr gut von den Krankheitsfolgen. Andere erholen sich mehr oder weniger gut und sind auf teilweise oder völlige Betreuung und Pflege angewiesen.

### **Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK)**

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit ist eine sehr seltene Krankheit, bei der das Gehirn durch abnorm gefaltete Eiweissbausteine, auch Prionen genannt, angesteckt wird. Die Ansteckung führt dazu, dass die Nervenzellen absterben. Symptome einer CJK sind die Abnahme der Gehirnleistung, vor allem Gedächtnis-, Merkfähigkeits- und Orientierungsstörungen. Darüber hinaus treten neurologische Störungen auf, wie Gleichgewichtsstörungen, unwillkürliche Bewegungen, Lähmungen. Oft kommt es zu psychischen Veränderungen, wie Angstzuständen, Depressionen oder Halluzinationen.

In seltenen Fällen liegt eine vererbliche Form von CJK vor. Meist aber tritt die Krankheit spontan auf, die Ursache dafür ist noch nicht bekannt. Die meisten Menschen erkranken im Alter von 65 bis 70 Jahren und sterben innerhalb eines Jahres nach der Diagnosestellung. Eine Therapie gegen CJK gibt es nicht.

In der Schweiz erkranken jährlich rund 20 Menschen an CJK. In den letzten Jahren ist im Zuge von BSE (Rinderwahnsinn) eine neue Variante von CJK aufgetaucht (vCJK). In der Schweiz ist bislang noch kein Fall von vCJK bekannt.

### **Demenz bei Down-Syndrom**

Aufgrund medizinischer Fortschritte ist die Lebenserwartung von Menschen mit Down-Syndrom oder Trisomie 21 in den letzten Jahren stark gestiegen; rund die Hälfte von ihnen erreicht das 60. Lebensjahr. Im Zuge dessen hat sich ein erhöhtes Risiko für Demenzerkrankungen offenbart. Bei praktisch allen erwachsenen Menschen mit Down-Syndrom kommt es im Gehirn zu einer Häufung des krankmachenden Eiweisses Amyloid, ähnlich wie bei der Alzheimer-Krankheit.

Dennoch erkranken nicht alle Menschen mit Down-Syndrom an einer Demenz. Man geht davon

aus, dass im Alter von 50 Jahren ein Drittel daran erkranken, im Alter von 60 Jahren etwa zwei Drittel. Die durchschnittliche Überlebensdauer bei einer Demenz beträgt bei Menschen mit Down-Syndrom rund 5 Jahre, in der Allgemeinbevölkerung beträgt sie 10 Jahre.

### **Demenz bei anderen Erkrankungen**

Zahlreiche andere Erkrankungen können Demenzsymptome zur Folge haben, die bei entsprechender Behandlung gestoppt, teilweise oder ganz rückgängig gemacht werden können. Zu den möglichen Ursachen zählen:

- ▲ Infektionen: HIV-Infektion, Syphilis oder eine Infektion des Gehirns mit Herpes-Viren
- ▲ Stoffwechselerkrankungen: Unter- oder Überfunktion der Schilddrüse, Kalziumstoffwechselstörung etc.
- ▲ Mangelzustände: Vitamin B-12-Mangel
- ▲ Verletzungen des Gehirns, Tumore oder Blutungen im Hirn oder innerhalb des Schädels
- ▲ Gestörte Zirkulation der Hirnflüssigkeit
- ▲ Vergiftungen durch Medikamente und Alkohol (siehe auch Korsakow-Syndrom weiter oben)

Depressionen können ebenfalls zu Störungen der geistigen Leistungsfähigkeit führen, die einer Demenz ähnlich sind. Beeinträchtigt sind in der Regel die Konzentration, das Gedächtnis und das Denken. Diese Störungen verschwinden meist, wenn die Depression behandelt wird. Da es bei einer Demenz ebenfalls zu depressiven Verstimmungen kommen kann, ist die Unterscheidung zwischen einer Depression und einer Demenz insbesondere bei älteren Menschen nicht immer einfach. Für die Prognose und die Behandlung ist die Differenzierung aber entscheidend.

### **Für weitere Fragen stehen zur Verfügung:**

der Hausarzt, die Hausärztin

eine Memory Clinic (die Adressen erhalten Sie am Alzheimer-Telefon oder unter: [www.alz.ch](http://www.alz.ch))

**das Alzheimer-Telefon: 024 426 06 06**  
**Mo – Fr: 8-12 und 14-17 Uhr**

© August 2007. Letzte Überarbeitung: September 2010

Redaktion: Jen Haas, Telefonteam der Alzheimervereinigung

Dieses Infoblatt ist unter Mithilfe von folgenden Fachpersonen zustande gekommen:

Dr. med. Jürg Faes, FMH Innere Medizin, spz. Geriatrie, Onex.

Dr. med. Andreas Studer, FMH Psychiatrie und Psychotherapie, Leiter der Arzt Felix Platter-Spital, Basel.