

B-6.21 Hachinski-Ischämie-Skala zur klinischen Differenzierung zwischen Multiinfarktdemenz (MID) und primär degenerativer Demenz

<i>klinische Merkmale</i>	<i>Hachinski-Wertung</i>	<i>Differenzierungswert gegenüber degenerativer Demenz (nach Loeb und Gandolfo 1983)</i>
▪ plötzlicher Beginn	2	sehr hoch
▪ Schlaganfälle in der Anamnese	2	
▪ fokale neurologische (subjektive) Symptome	2	hoch
▪ fokale neurologische (objektive) Zeichen	2	
▪ Hinweis auf gleichzeitige Atherosklerose	1	mittel
▪ Hypertonie in der Anamnese	1	
▪ Persönlichkeit relativ gut erhalten	1	gering
▪ Depression	1	
▪ stufenweise Verschlechterung	1	
▪ fluktuierender Verlauf	2	
▪ nächtliche Verwirrtheit	1	
▪ körperliche Beschwerden	1	
▪ emotionale Labilität	1	

Ein Totalwert von ≥ 7 Punkten spricht für eine vaskuläre (MID), ≤ 4 für eine degenerative (Alzheimer-Typ) Form, 5 oder 6 Punkte sprechen für eine gemischte Form.

B-6.20 Beispiele für die Differenzialdiagnose der Demenz

Ursache	Störung von		neurologische Symptome frühzeitig	führendes Symptom		Verlauf
	Sprache	räumlicher Orientierung				
Alzheimer-Krankheit	ja	nein	nein	Gedächtnisstörung		
zerebrovaskuläre Krankheit	nein	nein	ja	Gedächtnisstörung		
subkortikale Degeneration	nein	nein	ja	motorische Auffälligkeiten		
Depression	nein	nein	nein	Verstimmung	! Beginn relativ plötzlich	
Hypothyreose	nein	nein	ja	Antriebsstörung		
Normaldruck-Hydrozephalus	nein	nein	ja	Gangstörung Inkontinenz		

▪ **Behandlung von Risikofaktoren**
Die präventiven Interventionen richten sich gegen die Risikofaktoren des Hirninfarktes (Tab. B-6.22). Wichtigster und am besten zu beeinflussender Risikofaktor ist der **Bluthochdruck**.

▪ **Behandlung von Risikofaktoren**
Die präventiven Interventionen richten sich gegen die Risikofaktoren des Hirninfarktes (Tab. B-6.22). Vaskuläre Risikofaktoren erhöhen im Übrigen auch das Risiko für eine Alzheimer-Demenz und sollten deshalb bereits ab dem mittleren Lebensalter unbedingt kontrolliert werden. Wichtigster und am besten zu beeinflussender Risikofaktor ist der **Bluthochdruck**. Eine Metaanalyse mit 37 000 Patienten, die über einen Zeitraum von 5 Jahren mit **Antihypertensiva** behandelt

B-6.22

B-6.22 Einige wichtige Risikofaktoren für Hirninfarkt

<i>Risikofaktor</i>	<i>relatives Risiko</i>
transitorische ischämische Attacke (TIA)	5,6
Mitralklappenstenose	2,4
koronare Herzkrankheit	2,1
Rauchen	2,0
arterielle Hypertonie	2,0
Vorhofflimmern	2,0
Diabetes mellitus	2,0

wurden, ergab eine Reduktion der Schlaganfallhäufigkeit um 42%. Aber auch einfache Maßnahmen wie Reduktion von Salzaufnahme, Gewicht und Alkoholkonsum senken den Blutdruck und wirken so einem Schlaganfall entgegen.

Im Rahmen der Beseitigung von Risikofaktoren ist auch der Verzicht auf das Rauchen wichtig. Bei Vorhofflimmern ist die prophylaktische Wirkung der Therapie mit **Antikoaganzien** gut belegt (z.B. Marcumar niedrig dosiert). Alternativ ist auch **Azetylsalicylsäure** in einer Dosierung um 300 mg/d vorbeugend, wenn auch schwächer, wirksam.

Bei schon eingetretener Demenz steht die Vermeidung weiterer zerebraler Ischämien ganz im Vordergrund. Die Einstellung des Blutdrucks und die Therapie mit Thrombozyten-Aggregationshemmern führen bei 67% zu einem Stillstand oder einer Verbesserung der kognitiven Symptome. Nur bei 1/3 der Patienten schreitet die Demenz weiter fort.

■ Pharmakotherapie kognitiver Symptome

Systematische Erfahrungen in der Pharmakotherapie kognitiver Störungen liegen nur bei Patienten mit Demenzzuständen vor, die durch multiple Infarkte verursacht sind (Tab. **B-6.16**). Aus der Gruppe der Nootropika im engeren Sinne haben sich unter anderem Ginkgo-biloba-Präparate, das Ergolin-Derivat Nicergolin sowie Piracetam und Pentoxifyllin sowie Kalziumkanalblocker (Nimodipin) als geeignet erwiesen, bei diesen Patienten die kognitive Leistung zu verbessern. Allerdings wurden die Prüfungen bei den Altpreparaten größtenteils nicht nach modernem Standard durchgeführt. Acetylcholinesterase-Hemmer wurden für diese Indikation geprüft, erbrachten positive Resultate (insbesondere Donepezil), wurden aber bisher nicht in dieser Indikation zugelassen.

■ Pharmakotherapie nicht kognitiver Symptome

Wegen der höheren Inzidenz von depressiven Symptomen und Persönlichkeitsveränderungen ist die Behandlung nicht kognitiver Verhaltensänderungen bei diesen Patienten noch wichtiger als bei Alzheimer-Patienten. Prinzipiell gelten dieselben Empfehlungen zur Präparatewahl und zur Dosierung (s. S. 210, Tab. **B-6.18**):

- **kognitives Training** (s. S. 211)
- **Beratung der Bezugspersonen** (s. S. 211)

Verlauf: Die Progression der psychopathologischen Veränderungen ist an rekurrente stumme Infarkte mit bevorzugter Lokalisation in frontalem Marklager, Thalamus und Capsula interna geknüpft, die nur durch wiederholte Bildgebung zu erfassen sind. Unter der Voraussetzung einer Behandlung von wichtigen Risikofaktoren wie Hypertonie, Herzrhythmusstörungen und Diabetes ist aus dieser Perspektive die Prognose der zerebrovaskulär bedingten Demenz erheblich günstiger als die der Alzheimer-Krankheit. Der Verlauf der vaskulären Demenz ist unterschiedlich: Stillstand, langsame Progression oder auch eine schrittweise Verschlechterung sind möglich.

Der Verzicht auf das Rauchen ist eine weitere wichtige Maßnahme zur Risikoreduktion.

Ganz im Vordergrund steht bei schon aufgetretener Demenz die Vermeidung weiterer zerebraler Ischämien. Dies geschieht u. a. durch die Therapie mit Thrombozyten-Aggregationshemmern.

■ Pharmakotherapie kognitiver Symptome

Aus der Gruppe der Nootropika im engeren Sinne haben sich unter anderem Ginkgo-biloba-Präparate, das Ergolin-Derivat Nicergolin sowie Piracetam und Pentoxifyllin als wirksam erwiesen (Tab. **B-6.16**).

■ Pharmakotherapie nicht kognitiver Symptome

Prinzipiell gelten dieselben Empfehlungen zur Präparatewahl und Dosierung wie beim Morbus Alzheimer (s. S. 210, Tab. **B-6.18**):

- **kognitives Training** (s. S. 211)
- **Beratung der Bezugspersonen** (s. S. 211)

Verlauf: Der Verlauf der vaskulären Demenz ist unterschiedlich: Stillstand, langsame Progression oder auch eine schrittweise Verschlechterung sind möglich.

☰ B-6.23 Pharmakotherapie kognitiver Symptome bei Multiinfarktdemenz

☰ B-6.23

Substanzgruppe	Beispiel	Tagesdosis (mg)
Nootropika	Ginkgo-biloba-Extrakt	240
	Nicergolin	60
	Piracetam	2400 – 4800
Kalziumkanalblocker	Nimodipin	90
Xanthin-Derivate	Pentoxifyllin	1200

► Klinischer Fall

► **Klinischer Fall:** Der 75-jährige Patient klagt über vermehrte Vergesslichkeit, Wortfindungsstörungen und Schwierigkeiten bei freier Rede. **Psychopathologisch** und neurologisch zeigt sich ein unauffälliger Befund. Bei der **neuropsychologischen** Untersuchung ergeben sich weit über der Altersnorm liegende Intelligenzleistungen, dagegen Auffälligkeiten im Benton-Test und im ZYT: Die Ergebnisse der **SPECT**-Untersuchung ergeben eine deutliche Reduktion der Hirndurchblutung im Vergleich zur Altersnorm. Das **CCT** ergibt einen unauffälligen Befund, hingegen zeigt eine T2-gewichtete **MRT**-Untersuchung multiple stecknadelkopfgroße und vereinzelt auch größere Zonen vermehrter Signalintensität, die als vaskuläre Läsionen gedeutet werden (s. Abb. B-6.19, S. 214). Im Lauf von 3 Jahren, in denen er mit Nootropika, Azetylsalicylsäure und bei Bedarf Antidepressiva therapiert wird, bleibt sein Zustand relativ stabil. Bei der neuropsychologischen Testung zeigt sich, dass die zu Beginn gestörten Bereiche langsam schlechter werden, andere Bereiche sich sogar verbessern. Dies wird auf das kognitive Training, das der Patient durchführt, zurückgeführt. Im 3. Jahr kommt es dann über wenige Monate zu einer deutlichen Verschlechterung des Zustandes mit deutlichem Abfall der Leistungen. Es wird erstmals die Diagnose einer Demenz, wahrscheinlich im Rahmen einer vaskulären Genese, gestellt. Es treten Verhaltensauffälligkeiten, nächtliche Unruhe und Angstzustände auf, sodass der Patient zur medikamentösen Einstellung stationär aufgenommen werden muss.

Schlussfolgerung: Wichtig ist, dass auch anscheinend nur im subjektiven Bereich liegende Beschwerden ernst genommen werden, um frühzeitig Risikofaktoren erkennen zu können und zu behandeln.

6.5.4 Demenz bei Normaldruck-Hydrozephalus

► Synonym

► **Synonym:** Chronischer Hydrozephalus, Hydrocephalus communicans, Low (normal) Pressure Hydrocephalus.

► Definition

► **Definition:** Der Normaldruck-Hydrozephalus ist gekennzeichnet durch die Trias Gangstörungen, demenzielles Syndrom und Urininkontinenz. Ursache ist eine Liquorzirkulationsstörung, die wahrscheinlich durch verminderte Liquorresorption ausgelöst wird.

Epidemiologie: 6–12% aller demenziellen Prozesse sollen durch einen Normaldruck-Hydrozephalus verursacht sein.

Epidemiologie: Genaue Zahlen über das Vorkommen dieser Erkrankung liegen wegen der bestehenden diagnostischen Unsicherheit nicht vor. Es gibt Daten aus der Literatur, nach denen 6–12% aller demenziellen Prozesse durch einen Normaldruck-Hydrozephalus verursacht werden.

Ätiopathogenese: **Liquorzirkulationsstörungen** und **verminderte Liquorresorption** werden als Ursachen vermutet. Der intrakranielle Druck liegt meist im Normbereich (< 15 mm Hg).

Ätiopathogenese: Die Erkrankung wird vermutlich durch **Liquorzirkulationsstörungen** und eine **verminderte Liquorresorption** durch die Pacchioni-Granulationen ausgelöst. Man vermutet, dass dies durch posthämorrhagische oder postinfektiöse Verklebungen der Meningen verursacht wird. Der intrakranielle Druck liegt meist im Normalbereich (< 15 mm Hg).

Symptomatik: Die typische klinische Trias besteht aus

- Gangstörung
- Demenz
- Inkontinenz (Abb. B-6.21)

Symptomatik: Häufig beginnt die Erkrankung mit **Gang- und Gleichgewichtsstörungen**. Der Gang wird als Gangataxie, Gangapraxie, parkinsonoider kleinschrittiger Gang oder am Boden haftender Gang beschrieben und weist sowohl pyramidale als auch extrapyramidale Störungen auf (Abb. B-6.21). Zu Beginn der Erkrankung besteht noch keine Demenz, die kognitiven Defizite sind meist noch nicht ausgeprägt. Im Verlauf kommt es dann häufig zu Aspontaneität, Verlangsamung, apathischer Haltung sowie Antriebs- und affektiven Störungen. Im späteren Verlauf tritt neben dem **demenziellen Syndrom** als drittes Hauptsymptom die **Urininkontinenz** hinzu.

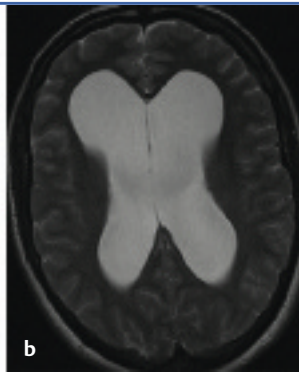
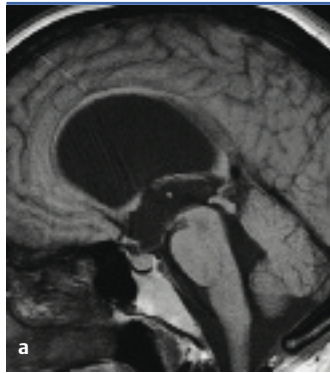
Diagnostik: Die Diagnose wird aufgrund der Symptomentrias, der Ventrikelerweiterung im CCT oder MRT (Abb. B-6.21) und Liquorzirkulationsstörung in der Zisternografie gestellt.

Diagnostik: Eine sorgfältige Untersuchung von Patienten mit entsprechenden Symptomen ist ebenso notwendig wie neuropathologische Testuntersuchungen. Diese werden ergänzt durch die morphologische Darstellung mithilfe von CCT oder MRT (verdächtig erweitertes Ventrikelsystem, Abb. B-6.21) und durch den Nachweis der Liquorzirkulationsstörung mithilfe dynamischer Liquorflussuntersuchungen (Liquorzintigrafie, Zisternografie, MR-Flussmessung) oder Liquordruckmessungen.

Differenzialdiagnose: Am schwierigsten ist die Abgrenzung vom Hydrocephalus ex vacuo bei Morbus Alzheimer.

Differenzialdiagnose: Am schwierigsten abzugrenzen ist ein sogenannter **Hydrocephalus ex vacuo** bei Morbus Alzheimer. Die Erweiterung der inneren

⊙ B-6.21 MRT-Befund bei einer 40-jährigen Patientin mit Normaldruck-Hydrozephalus



a Sagittalschnitt
b Transversalschnitt

⊙ B-6.21

Liquorräume wird hier durch die Atrophie des umliegenden Hirngewebes hervorgerufen. Ein erster klinischer Hinweis ist, dass hier meist der demenzielle Abbau im Vordergrund steht. Aber auch im Rahmen eines Morbus Alzheimer können, meist allerdings erst in Spätstadien, Gangstörungen und Inkontinenz auftreten.

Therapie: Am wichtigsten ist die Normalisierung der Liquorresorption. Dies kann durch den Einbau eines **Shunt-Systems** zur Liquorableitung geschehen. Bei bis zu 35 % der Patienten kommt es zu perioperativen Komplikationen, vor allem subduralen Flüssigkeitsansammlungen, Shunt-Problemen und postoperativen Krampfanfällen.

Verlauf: Wenn die Ursache des Hydrozephalus bekannt ist, profitieren 80 %, beim idiopathischen Hydrozephalus nur 68 % der Patienten von der Shunt-Operation. Eine günstige Prognose haben Patienten mit der vollständigen Symptomentrias und kürzerer Dauer der Symptomatik, ebenso Patienten mit Gangstörungen und extrapyramidalen Symptomen. Soweit die Patientenkollektive vergleichbar sind, wird bei ca. 24 – 30 % eine vollständige Wiederherstellung erzielt, 46 – 50 % zeigen eine Verbesserung, 0 – 28 % keine Verbesserung. Die täglichen Aktivitäten entwickeln sich mit einer Verzögerung von 2 Monaten, die kognitive Leistungsfähigkeit nimmt in 3 – 7 Monaten zu. Gangstörung und Inkontinenz bessern sich bei allen Patienten innerhalb von 2 Monaten nach der Operation. Beobachtungen über mehr als 10 Jahre haben gezeigt, dass ca. 75 % der Patienten eine vorübergehende Verbesserung der Symptome und ca. 40 % eine dauerhafte Besserung erfahren.

Therapie: Normalisierung der Liquorresorption durch Einbau eines **Shunt-Systems**. Bis zu 35 % der Patienten haben perioperative Komplikationen.

Verlauf: Eine günstige Prognose haben Patienten mit der vollständigen Symptomentrias und kürzerer Dauer der Symptomatik.

6.5.5 Demenz bei Huntington-Erkrankung

6.5.5 Demenz bei Huntington-Erkrankung

▶ **Synonym:** Huntington-Krankheit, Chorea Huntington.

◀ **Synonym**

▶ **Definition:** Leitbild ist eine choreatische Bewegungsstörung, charakterisiert durch plötzliche unwillkürliche Bewegungen der Extremitäten, des Gesichts und Halses mit Entwicklung einer Demenz.

◀ **Definition**

Epidemiologie: Die Prävalenz liegt bei ca. 1:20 000, Erkrankungsbeginn typischerweise zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr.

Epidemiologie: Die Prävalenz liegt bei ca. 1:20 000.

Ätiopathogenese: Autosomal-dominant vererbte Erkrankung (Chromosom 4).

Ätiopathogenese: Autosomal-dominant vererbt.

Symptomatik: Nach unspezifischen psychischen Auffälligkeiten schleichendes Einsetzen von hyperkinetischen Bewegungsstörungen (Schulterzucken, Fußstampfen, Grimassieren u. ä.). Anschließend Auftreten von choreatischen Bewegungsstörungen mit dystonen Fehlhaltungen. Im Spätstadium entwickelt sich eine ausgeprägte Demenz.

Symptomatik: Nach unspezifischen psychischen Auffälligkeiten setzen hyperkinetische (z. B. Schulterzucken), anschließend choreatische Bewegungsstörungen ein. Im Spätstadium kommt es zur Demenz.