

## Seltenerer Demenzerkrankungen

Das Krankheitsbild Demenz äussert sich durch eine beeinträchtigte Leistungsfähigkeit verschiedener Gehirnfunktionen. Die beiden häufigsten Formen von Demenz sind die Alzheimer-Krankheit und die vaskulären Demenzen. Es gibt aber auch zahlreiche seltenerer und sehr seltene Demenzerkrankungen. Dazu zählen: Lewy-Körper-Demenz, Parkinson-Demenz, frontotemporale Demenz, Korsakow-Syndrom, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, Demenzerkrankung bei Down-Syndrom und sogenannt sekundäre Demenzformen.

Als Demenz bezeichnet man ein Krankheitsbild, das meist als Folge einer chronisch fortschreitenden Erkrankung des Gehirns auftritt und sich im Vergleich zu vorher durch eine Verschlechterung der Hirnleistung in mindestens zwei der folgenden kognitiven Bereiche äussert: das Gedächtnis, die Sprache, das Handeln, das Erkennen von Personen und Gegenständen sowie das Planen und Organisieren von alltäglichen Dingen. Die demenzbedingten Beeinträchtigungen schränken die betroffene Person in ihren Aktivitäten des täglichen Lebens und/oder des Berufs ein.

Damit verbunden treten oft Verhaltens- und Stimmungsveränderungen auf: Betroffene werden unruhig, ängstlich, depressiv oder leiden unter wahnhaften Vorstellungen.

Liegt der Demenz eine fortschreitende Zerstörung des Hirngewebes zugrunde, ist von primären, irreversiblen oder degenerativen Demenzformen die Rede. Der Krankheitsprozess findet direkt im Gehirn statt und kann nach heutigem Wissen weder aufgehalten noch geheilt werden. In rund 60 Prozent der Fälle handelt es sich um eine Alzheimer-Demenz, in fast 20 Prozent der Fälle um eine vaskuläre Demenz und in weiteren 10 Prozent um eine gemischte Demenz,

vorwiegend von Alzheimer und vaskulärer Demenz [siehe Infoblatt «Häufige Demenzerkrankungen»]. Die verbleibenden rund 10 Prozent der Fälle betreffen seltene bis sehr seltene Formen von Demenz. Weiter gibt es noch demenzähnliche Syndrome, die von anderen Krankheiten verursacht werden. Solche werden auch als sekundäre Demenzformen bezeichnet, wobei heute eher der Begriff «neurokognitive Syndrome» verwendet wird.

### **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. Diese schädigen die Nervenzellen und unterbrechen den Austausch von Botenstoffen, wodurch die Gehirnfunktion beeinträchtigt wird.

Wie alle Demenzerkrankungen ist sie durch den fortlaufenden Abbau der kognitiven Fähigkeiten gekennzeichnet. Als Folge davon kommt eine erkrankte Person im Alltag nicht mehr selbstständig zurecht. Da die Lewy-Körper-Demenz eine andere Behandlung erfordert als die Alzheimer-Demenz, ist es

wichtig, die Krankheit möglichst früh zu erkennen. Dazu stehen heute Memory Clinics 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 lebhaft 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. Zur Behandlung empfehlen sich die sogenannten Cholinesterase-Hemmer, die auch zur Behandlung der Alzheimer-Demenz eingesetzt werden, als Medikamente erster Wahl. Häufig besteht bei Lewy-Körper-Demenz eine Überempfindlichkeit auf Neuroleptika, welche die Krankheitssymptome noch verstärken. Ausführlichere Informationen zur Lewy-Körper-Demenz finden sich im diesbezüglichen Infoblatt von Alzheimer Schweiz.

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. Im Wesentlichen gibt es drei Formen der frontotemporalen Demenz (FTD):

- die Verhaltensvariante, auch Morbus Pick genannt.
- die semantische Demenz mit Störungen im Bereich des sprachlichen Wissens und Verständnisses und
- die primär progressive Aphasie, bei der das Sprechen beeinträchtigt ist. Was den Untergang der Nervenzellen in den jeweiligen Gehirnregionen verursacht, ist nicht bekannt.

Frontotemporale Demenzen können auch familiär gehäuft auftreten. Sie beginnen – für eine Demenzerkrankung – oft relativ früh, das heisst vor dem Alter von 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 häufig noch 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 in unpassenden Momenten Witze, verhält sich unanständig, aggressiv, sexuell enthemmt oder spricht unablässig.
- Die Person zieht sich zurück, während sie früher aufgeschlossen war, oder sie 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 beeinträchtigt. Die 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. Bei Personen, die zu Rückzug neigen, haben Aktivierungstraining, Tanz, Musik, Ausflüge etc. einen hohen Stellenwert. Bei Personen mit unruhigem und aggressivem Verhalten führen körperliche Aktivitäten zur Entspannung. Gelegentlich werden auch Medikamente wie Antidepressiva oder atypische Antipsychotika eingesetzt. Ausführlichere Informationen zur frontotemporalen Demenz finden sich im diesbezüglichen Infoblatt von Alzheimer Schweiz.

### **Korsakow-Syndrom**

Das Korsakow-Syndrom wird durch den Mangel an Vitamin B1 verursacht, der zu Nervenzellverlusten im Gehirn führt. Es tritt oft als Folge eines langjährigen und übermässigen Alkoholkonsums auf. Der Vitaminmangel entsteht meist aufgrund der mit dem Alkoholismus verbundenen Fehlernährung oder als Folge einer 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 Konfabulatio-

nen. Oft fehlt die Einsicht in diesen Zustand. Weitere Folgen sind Schädigungen des Nervensystems des ganzen Körpers (Polyneuropathie). Das Fortschreiten des Korsakow-Syndroms kann gestoppt werden, wenn die betroffene Person dauerhaft auf Alkohol verzichtet und sich ausgewogen und vitaminreich ernährt.

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

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit ist eine sehr seltene Krankheit, bei der das Gehirn durch abnormal gefaltete Eiweissbausteine, auch Prionen genannt, angesteckt wird. Die Ansteckung führt zum Absterben der Nervenzellen. 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 erbliche Form von CJK vor. Meist aber tritt die Krankheit spontan auf, ohne dass die Ursache dafür bekannt ist. CJK kann jedoch auch durch medizinische Eingriffe übertragen werden, etwa bei einer Operation. Man spricht in diesem Fall von iatrogener CJK. 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 15 Menschen an CJK. In den 1990er 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**

Das Down-Syndrom (Trisomie 21) beruht auf einer Veränderung des Erbgutes der betroffenen Person und äussert sich durch eine geistige Behinderung und körperliche Fehlbildungen. Aufgrund medizinischer Fortschritte ist die Lebenserwartung von Menschen mit Down-Syndrom oder Trisomie 21 in den letzten

Jahren stark gestiegen. Rund die Hälfte der Betroffenen 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 Ansammlung 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 erkrankt sind, im Alter von 60 Jahren etwa zwei Drittel. Die durchschnittliche Überlebensdauer bei einer Demenz beträgt bei Menschen mit Down-Syndrom rund fünf Jahre, in der Allgemeinbevölkerung beträgt sie zehn Jahre.

#### **Andere Krankheiten mit neurokognitiven Symptomen**

Zahlreiche andere Erkrankungen können demenzähnliche Symptome zur Folge haben. Zu den möglichen Ursachen zählen:

- Infektionen des Gehirns durch HIV, Syphilis, Herpes-Viren oder Neuroborreliose [Zecken]
- Stoffwechselerkrankungen: Unter- oder Überfunktion der Schilddrüse, Kalziumstoffwechselstörung etc.
- Mangelzustände: Vitamin B1- und B12-Mangel
- Hirnschäden (Unfall, Sportarten wie Boxen, Fussball oder Hockey), Tumore oder Blutungen im Hirn oder innerhalb des Schädels
- Gestörte Zirkulation der Hirnflüssigkeit
- Vergiftungen durch Medikamente und Alkohol [siehe auch Korsakow-Syndrom weiter oben]

Einige dieser Syndrome lassen sich mit einer kausalen Behandlung stabilisieren beziehungsweise zum Teil oder ganz beheben.

Depressionen können ebenfalls zu Störungen der geistigen Leistungsfähigkeit führen, die einer De-

menz 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.

Benötigen Sie eine persönliche, auf Ihre individuelle Situation zugeschnittene Beratung?

Die Fachberaterinnen am Alzheimer-Telefon beantworten alle Ihre Fragen rund um das Thema Demenz.

**Alzheimer-Telefon: 058 058 80 00**

**Montag bis Freitag: 8–12 und 13.30–17 Uhr**

Die 21 kantonalen Sektionen von Alzheimer Schweiz sind auch in Ihrer Region für Sie da. Kontaktieren Sie uns via [alz.ch](http://alz.ch).

#### **Impressum**

Redaktion und Herausgeberin:  
Alzheimer Schweiz

Wissenschaftlicher Beirat:

Dr. med. Jürg Faes, Innere Medizin

Dr. med. Andreas Studer, Alterspsychiatrie