

Atypische Parkinson-Syndrome

Multisystematrophie (MSA)

- a) MSA vom striatonigralen Typ = striatonigrale Degeneration oder MSA-P (Parkinson-Typ)
- b) MSA vom cerebellären Typ = MSA mit Kleinhirnstörungen oder MSA-C (cerebellärer Typ); früher: OPCA = Olivo-ponto-cerebelläre Atrophie

Die Multisystematrophie wird unter den zwei oben genannten Begriffen der MSA-P und MSA-C aufgeführt. Da sich diese in den letzten Jahrzehnten jedoch mehrfach geändert haben, ist es manchmal schwierig für den Patienten, die Begrifflichkeiten zuzuordnen. Im Allgemeinen spricht man heute generell von einer MSA = Multisystematrophie, wenn man diese Erkrankung, die zu den atypischen Parkinson-Syndromen gehört, bezeichnen möchte. Die Unterscheidung in die zwei Typen MSA-P und MSA-C ist aber deshalb wichtig, da die Symptome sehr unterschiedlich sein können und oft andere Krankheiten damit verwechselt werden.

Die MSA-P ist der klassischen Parkinson-Erkrankung am ähnlichsten und beginnt oft mit den gleichen Symptomen. Hier tritt meist eine Unbeweglichkeit auf, die ein- oder beidseitig sein kann, auch ein Zittern einer Hand oder eines Beines kann ein erstes Zeichen sein. Besonders wichtig ist jedoch, dass oft vor Beginn oder gleichzeitig mit den Einschränkungen der Beweglichkeit auch Störungen im Bereich des sogenannten „autonomen Nervensystems“ auftreten können. Diese sind bei Männern vor allem Störungen der Erektion, die auch schon vor der Diagnose so weit gehen können, dass der Geschlechtsverkehr praktisch unmöglich wird. Manchmal kommt es jedoch nur zu geringen Beeinträchtigungen. Ebenso gilt dies für das Wasserlassen: Viele Patienten berichten, dass gleichzeitig mit dem Auftreten von Beweglichkeitsstörungen ein Drang herrscht, sehr schnell zur Toilette zu gehen, wenn sie Wasser lassen müssen. Andere Patienten verspüren einen sehr häufigen Drang oder können manchmal das Wasser nicht halten, d. h. es besteht eine geringe Inkontinenz. Weitere Symptome, die das autonome Nervensystem

betreffen, sind Blutdruckregulationsstörungen. Dies heißt nicht, dass grundsätzlich ein hoher oder ein niedriger Blutdruck besteht, sondern dass beim Aufstehen der Blutdruck nicht schnell genug reguliert wird, sodass es zu einem Blutdruckabfall kommt. Dies bedeutet, dass es dem Patienten bei schnellem Aufstehen oder bei längerem Stehen schwarz vor den Augen werden kann, oder sogar eine Ohnmacht droht. Es finden sich dabei oft große Unterschiede des Blutdrucks im Liegen und im Stehen. Deshalb ist es wichtig, den Blutdruck in unterschiedlichen Positionen zu messen. Ursache dieser Regulationsstörung ist die fehlende Anpassung der kleinen Gefäße an die veränderte Position des Körpers, die durch das autonome Nervensystem üblicherweise automatisch reguliert wird.

Die Störungen der Beweglichkeit äußern sich meist in einer Bewegungsverlangsamung, die auch oft beidseitig sein kann und auch das Gehen früh beeinträchtigen kann.

Das Zittern besteht manchmal nicht aus einem regelmäßigen Tremor, sondern auch aus kleinen unregelmäßigen Zuckungen (Myoklonien), die sowohl in Ruhe als auch beim Halten von Gegenständen auftreten können. Hier können genauere Messungen des Zitterns in einem Labor helfen, eine Unterscheidung zum klassischen Morbus Parkinson und dem dabei auftretenden Ruhetremor herbeizuführen.

Bei manchen Patienten treten auch sogenannte „dystone Symptome“ auf. Diese sind oft Fehlhaltungen des Armes – keine Lähmungen und Verlangsamungen, sondern vor allem beim Gehen oder beim Anspannen der Muskeln auftretende „Verdrehungen“, z. B. ein Einwärtsdrehen des Fußes oder des Armes (► Abb. 5).

Auch bei der MSA können Störungen des Gleichgewichts und damit verbunden frühe Stürze auftreten. Die Gleichgewichtsstörungen werden jedoch meistens bei der MSA-C, die das Kleinhirn mit betrifft, hervorgerufen. So ist es für diese Patienten sehr schwierig, wie ein Seiltänzer auf einer Linie zu gehen oder das Gleichgewicht im Gehen oder auch schon beim Stehen auf einem Bein zu halten. Es fällt manchmal ein Abweichen nach einer Seite auf, das ganz unwillkürlich beim Gehen auftritt.

Die Augenbewegungsstörungen können durch kleine ruckartige Bewegungen der Augen, eine sogenannte sakkadierte Blickfolge, gekennzeichnet

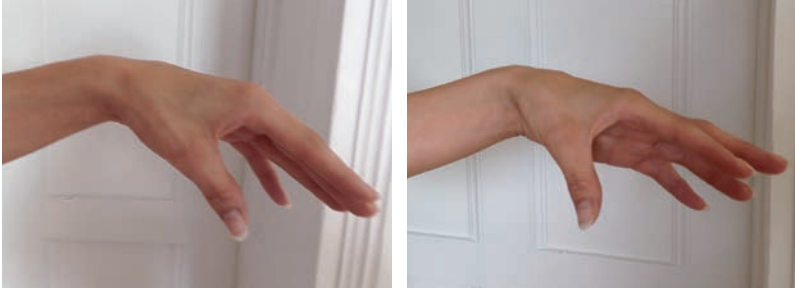


Abb. 5 Handhaltung bei Dystonie. **Links:** Entspannte Handhaltung bei einer Patientin mit Dystonie. **Rechts:** Wird die Hand aktiviert, sieht man oft die hier gezeigte atypische Handhaltung, die von der Patientin als Verspannung empfunden wird.

sein. Sie können aber auch unauffällig sein. Der Gesichtsausdruck weist häufig eine reduzierte Mimik auf, ähnlich wie bei Patienten mit klassischer Parkinson-Erkrankung, kann aber auch durch dystone Symptome, d.h. vermehrte Anspannungen in Gesichts- und Wangenbereich, leicht verzerrt sein oder auch wie bei einem leichten Lächeln aussehen.

Weitere Symptome der Dystonie, z. B. ein Schiefhals oder ein leichtes Vornüberfallen des Kopfes, ein sogenannter „Antecollis“, oder ein Nach-hinten-Ziehen des Kopfes, ein „Retrocollis“, können auftreten.

Das Sprechen ist oft sehr ähnlich beeinträchtigt wie bei der klassischen Parkinson-Erkrankung, es ist heiser, verlangsamt, es kann aber auch vollkommen unauffällig sein.

Insgesamt zeigt sich bei der MSA eine große Variationsbreite der Symptome, die jedoch im Vergleich zur klassischen Parkinson-Erkrankung mit zusätzlichen Beschwerden einhergehen und häufig durch eine deutliche allgemeine Verlangsamung, manchmal auch Schmerzen im Wirbelsäulen- und Rumpfbereich gekennzeichnet sind.

Störungen des Denkens und des Gedächtnisses treten bei der MSA sehr selten auf, und wenn sie auftreten, meist erst nach Jahren der Erkrankung. Möglicherweise sind die Stimmung und der Schlaf beeinträchtigt, jedoch nicht das Denken, die Orientierung und die visuell räumlichen Fähigkeiten. Untersuchungen im Schlaflabor bei Patienten mit Multisystematrophie zeigen in über 90 % Traumschlafstörungen (REM-Schlafverhaltensstörung,

RBD), bestehend aus vermehrtem Sprechen und Bewegen im Traumschlaf (REM-Schlaf), wie es auch bei ca. 50 % der Parkinson-Patienten der Fall ist. Nächtliche Halluzinationen und Verwirrtheit hingegen treten fast nie auf.

Die Angehörigen von MSA-Patienten bemerken häufig als Erstes die allgemeine Verlangsamung und Veränderungen des Gesichtsausdruckes sowie kleine Zuckungen und Störungen der Feinmotorik. Auch depressive Verstimmungen können diese Veränderungen begleiten. Verhaltensstörungen und Denkstörungen hingegen sind selten. Mehr im Vordergrund stehen die autonomen Störungen, mit Blasenstörungen oder Blutdruckregulationsstörungen. Hierauf muss insbesondere geachtet werden, wenn gleichzeitig Medikamente eingenommen werden, die den Blutdruck senken.

Bei der MSA besteht ein etwas anderer Krankheitsmechanismus als bei der klassischen Parkinson-Erkrankung. Es gehen nicht in erster Linie Nervenzellen, die Dopamin produzieren, zugrunde, sondern es werden in mehreren Bereichen des Gehirns, in den sogenannten Basalganglien (vor allem im Putamen und Pallidum) Nervenzellen in sogenannte Hüllzellen (Gliazellen) umgewandelt. Diese können mithilfe einer spezifischen Technik der Magnetresonanztomografie als Gliose bzw. kleiner weißer Randsaum festgestellt werden. Weiterhin treten die sogenannten Eisenablagerungen auf, die man in diesen Bereichen ebenfalls in der Magnetresonanztomografie feststellen kann. Diese sind nicht ursächlich für die Krankheit verantwortlich, sondern nur ein Zeichen der bereits untergegangenen Nervenzellen. Durch die Umwandlung von Nervenzellen in Hüllzellen ist der Weiterleitungsprozess der Nervenaktion, der für eine geregelte Bewegung erforderlich ist, gestört. Da es sich hier nicht um ein Fehlen von Nervenüberträgerstoffen, sondern letztendlich um einen langsamen Untergang von Nervenzellen handelt, gestaltet sich die Behandlung von MSA-Patienten insgesamt schwieriger. Man weiß jedoch, dass auch bei der MSA das Alpha-Synuklein, ein Eiweißstoff, der bei der Parkinson-Erkrankung eine wichtige Rolle spielt, von Bedeutung ist. Veränderungen im Stoffwechsel des Alpha-Synukleins mit nicht ausreichendem Abbau dieses Eiweißstoffes führen möglicherweise zu einem Umbau und dann zum Absterben der entsprechenden Nervenzellen. Die entstandene Gliose bzw. das Narbengewebe ist dann nicht mehr funktionstüchtig wie die ursprüngliche Nervenzelle.

Medikamentöse Behandlung

Im Verlauf der Erkrankung ist es je nach Stadium erforderlich, die Wirkung der Medikamente und den Therapieplan zu überprüfen und gegebenenfalls die Medikamente neu zu dosieren. Diese Neueinstellungen sind entscheidend für den Krankheitsverlauf und die zukünftige Lebensqualität des Patienten. Sie sollten von einem Neurologen durchgeführt werden.

Die medikamentöse Behandlung zu Beginn der Erkrankung

Zu Beginn der Behandlung sollten sich Arzt und Patient ausreichend Zeit nehmen, um für die medikamentösen Therapiestrategien ein gemeinsames Konzept zu erarbeiten. Dabei sollte der behandelnde Arzt dem Patient, wenn möglich, erklären, warum welches Medikament gerade jetzt eingesetzt wird. Es ist hierbei besonders darauf zu achten, dem Patienten mitzuteilen, dass sämtliche Medikamente fast ausschließlich der Erleichterung der Beschwerden dienen, jedoch nicht das Fortschreiten der Erkrankung beeinflussen können.

Nach dem bisherigen Kenntnisstand war es zum Beispiel bei geringen Beschwerden bisher gar nicht unbedingt erforderlich, sofort eine medikamentöse Behandlung zu beginnen. Erst seit Kurzem wissen wir jedoch, dass einige Medikamente möglicherweise zu einem günstigeren Verlauf der Parkinson-Erkrankung über Jahre führen. Eventuell ist auch ein früher Behandlungsbeginn generell günstiger als zu lange zu warten. Hier hat sich in den letzten Jahren die Lehrmeinung geändert. Manche Patienten stehen der Einnahme von Medikamenten jedoch skeptisch gegenüber und möchten sich auf krankengymnastische Behandlungen und Übungen konzentrieren, bevor sie eine medikamentöse Therapie beginnen. Auch diese Patienten sollte man darüber aufklären, dass sie möglicherweise etwas versäumen, wenn sie abwarten, bis eine deutliche Behinderung ihrer Beweglichkeit auftritt, da sie dies vielleicht nicht mehr „aufholen“ können. Während für ein

Medikament einer Substanzgruppe (die MAO-B-Hemmer), das Rasagilin, zumindest in einer Studie erstmals eine den Krankheitsverlauf modifizierende Wirkung gezeigt wurde, müssen weitere Studien dies noch bestätigen. Möglicherweise wird es aber auch in Zukunft ganz andere Therapien geben, z. B. in Form von Eiweißstoffen, die bereits früh in den Verlauf der Parkinson-Erkrankung eingreifen. Studien sind bisher zu Co-Enzym-Q10, Nikotin und ähnlichen Substanzen durchgeführt werden, die Ergebnisse sind noch nicht endgültig bekannt oder widersprüchlich.

Stufen der medikamentösen Therapie

- Diagnosestellung und medikamentöse Ersteinstellung: möglichst bald nach Krankheitsbeginn
- erstes Nachlassen der Medikamentenwirkung oft nach ein bis vier Jahren
- deutliches Nachlassen der Medikamentenwirkung, Auftreten von Fluktuationen (Phasen von Unbeweglichkeit und/oder unkontrollierbaren Bewegungen): nach fünf bis zehn Jahren
- Auftreten von psychischen Störungen und/oder Funktionsstörungen des vegetativen Nervensystems: weitgehend unabhängig von Krankheitsdauer

Wann sollte insbesondere schnell behandelt werden?

Wenn Unbeweglichkeit, Schmerzen oder auch depressive Verstimmungen die Lebensqualität des Patienten deutlich beeinträchtigen, sollte unbedingt rasch mit einer medikamentösen Behandlung begonnen werden. Ein „Sparen der Medikamente“ ist hier nicht sinnvoll, sondern kann zu einer weiteren Verschlechterung der Lebensqualität oder auch zunehmender Behinderung führen. Wichtig ist ebenfalls, dass die Arbeitsfähigkeit junger Patienten erhalten bleibt. Hier ist es von besonderer Bedeutung, dass eine

medikamentöse Therapie soweit ausreichend verabreicht wird, dass sowohl die Lebensqualität, das Agieren des Patienten in seinem sozialen Umfeld und seine Arbeitsfähigkeit erhalten bleiben. Wenn hier zu sehr mit Medikamenten „gespart“ wird, wird ein junger Patient bereits zu früh berentet, da er eine zu große Kraftanstrengung aufwenden müsste, um seinen

Beruf auszuüben. Hier kann oft durch „Sparen“ der Medikamente mehr Frustration ausgelöst werden als umgekehrt. Wichtig ist jedoch immer, den Patienten individuell zu beraten.

Die unterschiedlichen Ziele der Behandlung haben einen Einfluss auf die Wahl und die Kombination der Medikamente. Bei Behandlungsbeginn wird unterschieden, ob ein Patient jünger als 65–70 Jahre oder älter als 70 Jahre ist. Da-

bei fällt allerdings das sogenannte „biologische“ Alter zunehmend stärker ins Gewicht, mehr als das Alter nach Geburtsdatum. Insbesondere sind aber auch die Begleiterkrankungen des Patienten wichtig. Einige Patienten weisen bereits in jüngeren Jahren Begleiterkrankungen wie eine Zuckerkrankheit, einen hohen Blutdruck oder ausgeprägte orthopädische Beschwerden auf. Hier wird man versuchen, durch eine möglichst einfache Therapie, d. h. weniger Kombinationstherapie, auf die internistischen Erkrankungen Rücksicht zu nehmen. Beim jüngeren, gesunden Patienten ohne viele Begleiterkrankungen wird man eher versuchen, z. B. Dopamin-Agonisten anstatt L-Dopa frühzeitig zu verabreichen und eher eine Kombinationstherapie anstreben. Der Grund liegt darin, dass durch die alleinige Gabe von L-Dopa nach einigen Jahren Wirkungsschwankungen (Wirkfluktuationen, Wechsel von Phasen mit gestörter oder schlechter Beweglichkeit und guter bis optimaler Beweglichkeit, On-off-Phänomene) auftreten können. Diese sind jedoch nicht allein durch die Gabe von L-Dopa bedingt, sondern durch das Fortschreiten der Erkrankung und die Überempfindlichkeiten der Bindungsstellen im Gehirn für L-Dopa.



Reisen

Parkinson-Patienten müssen nicht auf Reisen verzichten. Sie sollten aber einen geplanten größeren Urlaub vorher mit Ihrem Arzt besprechen. So kann z. B. der Klimawechsel bei Reisen in Länder mit heißerem Klima Probleme bereiten, weil Sie durch die Parkinson-Erkrankung die eigene Körpertemperatur möglicherweise weniger gut regulieren können. Außerdem muss eine ausreichende Versorgung mit allen notwendigen Medikamenten in jedem Fall sichergestellt sein.



Tipps für die Reiseplanung

- **Anstrengungen und Stress vermeiden:** Wählen Sie die Transportmittel und die Art der Reise so, dass Sie sich nicht überanstrengen. Planen Sie ausreichend Zeit ein und vermeiden Sie Stress.
- **Fernreisen:** Als Parkinson-Patient müssen Sie nicht auf Fernreisen verzichten. Vermeiden Sie aber möglichst Reisen in heiße Klimazonen. Reisen Sie in andere Zeitzonen, nehmen Sie Ihre Medikamente zunächst einfach weiter zu den Zeiten ein, wie Sie es von zu Hause gewohnt sind. Mit der ersten Übernachtung am Zielort stellen Sie die Einnahmezeiten dann vollständig auf den neuen Tagesrhythmus ein.
- **Medikamentenvorrat:** Achten Sie bei jeder Reise unbedingt auf einen ausreichenden Medikamentenvorrat und erkundigen Sie sich vor Reiseantritt nach Adressen von geeigneten medizinischen Versorgungseinrichtungen am Zielort. Hilfreich bei Auslandsreisen ist eine Liste mit den internationalen Namen Ihrer Medikamente (siehe auch die Internet-Links im Anhang, S. 129).

- Schließen Sie rechtzeitig eine **Reiserücktrittsversicherung** ab, für den Fall, dass sich Ihr Gesundheitszustand vor Reiseantritt plötzlich verschlechtern sollte.
- Führen Sie auch im Urlaub regelmäßig Ihre **krankengymnastischen Übungen** durch.
- **Dies gilt für ältere Parkinson-Patienten:** Wählen Sie Reiseziele, die bereits aus früheren Urlaubsreisen bekannt sind, z. B. Pensionen, Hotels, die eine vertraute Umgebung darstellen.
- **Behindertengerechte Hotels:** Fahrstühle und das Fehlen von Schwellen tragen zur verminderten Sturzgefahr bei.
- **Schiffsreisen** werden als positiv geschildert, da Angehörige auf einfache Weise den Patienten begleiten können und trotzdem viel sehen und erleben können. Eine Schiffskabine ermöglicht den Patienten an einem Ort zu „wohnen“ und vermeidet ständige Hotelwechsel.
- Bei **Flugreisen** nehmen Sie den Begleitservice bzw. Transportservice der Fluglinien in Anspruch, um lange Fußmärsche zwischen den Terminals oder der Gepäckausgabe zu vermeiden.

Autofahren

Autofahren bedeutet Mobilität und vermittelt ein Gefühl der Unabhängigkeit. Auch Parkinson-Patienten können durch eine sorgfältige Behandlung ihrer Erkrankung ihre Fahrtüchtigkeit langfristig erhalten.

Ob Sie noch in der Lage sind, selbst ein Auto zu steuern, hängt vor allem auch vom Ausmaß Ihrer motorischen Bewegungsstörungen ab. Können Sie z. B. Ihre Nackenmuskulatur nicht mehr richtig bewegen, schränkt das auch die Beweglichkeit des Kopfes beim Fahren ein. Diese ist aber notwendig, um den seitlichen und rückwärtigen Verkehr zu beobachten. Aber auch Nebenwirkungen der Medikamente können die Fahrtüchtigkeit einschränken. So können Sie unter Müdigkeit leiden oder in einen „Sekundenschlaf“ fallen. Dann sollten Sie auf keinen Fall mehr selbst fahren.



Gerade in der frühen Phase der Parkinson-Erkrankung sind viele Symptome noch nicht sehr ausgeprägt und beeinträchtigen die Fahrtüchtigkeit kaum. Kommt es allerdings im späteren Krankheitsverlauf zu den oben beschriebenen motorischen Störungen, z. B. ausgeprägtem Ruhezittern, Verlangsamung der Bewegungsabläufe oder Muskelsteifheit, werden die Reaktionsfähigkeit und das Fahrvermögen so weit herabgesetzt, dass Sie nicht mehr selbst fahren können. Dies ist insbesondere der Fall, wenn plötzliche Unbeweglichkeitsphasen oder Überbeweglichkeit (Dyskinesien) auftreten. Neben den Einschränkungen Ihrer Beweglichkeit können auch eine erhöhte Tagesmüdigkeit, verlängerte Reaktionszeiten oder Aufmerksamkeits- und Konzentrationsprobleme sowie weitere psychische Beeinträchtigungen ein sicheres Führen Ihres Fahrzeuges erschweren.

Der Technische Überwachungsverein (TÜV) bietet entsprechende Eignungstests für Parkinson-Patienten an, die freiwillig durchgeführt werden können. Sie können aber auch eine Probefahrtstunde bei einem Fahrlehrer

Vorwort der 2. Auflage

Liebe Patienten, liebe Angehörige,

nachdem ich in den letzten 25 Jahren viele unterschiedliche Patienten mit der Parkinson-Krankheit und anderen Parkinson-Syndromen gesehen und betreut habe, gibt es eine Reihe von Botschaften, die ich meinen Patienten und ihren Angehörigen gerne mitgeben möchte. Das sind viele kleine Details, um diese Krankheit deutlicher, weniger beängstigend, greifbarer erscheinen zu lassen. Meine Kollegen und ich möchten Ihnen aufzeigen, wie die Beschwerden und Probleme bei Patienten mit Parkinson-Syndromen aussehen können und was man dagegen tun kann.

Es ist also eigentlich ein ganz einfaches Buch, ein „Kochbuch“ für Parkinson-Erkrankte! Trotzdem habe ich versucht, einzelne für den Patienten wichtige Themen näher zu schildern und Ihnen hierbei spezifische Informationen und Ratschläge zu vermitteln. Diese Themen sind:

- die frühe Diagnose und Untersuchung der Parkinson-Krankheit,
- die Behandlung mit Medikamenten und wie sie wirken,
- die Therapie mit Medikamenten-Pumpen und der Tiefen Hirnstimulation,
- die psychologischen Probleme, die durch die Erkrankung entstehen,
- Informationen zu verschiedenen Operationen und
- kurze Hilfestellungen für den Alltag.

Neu in dieser Auflage des Buches ist die erstmalige Schilderung der Symptome und Diagnose von sogenannten **„atypischen Parkinson-Syndromen“**. Diese Erkrankungen können sich sehr ähnlich wie eine Parkinson-Erkrankung manifestieren und werden oft mit dieser im Anfangsstadium verwechselt. Dieses Buch soll eine Hilfestellung sein, um die Gemeinsamkeiten aber auch die Unterschiede der Parkinson-Syndrome zu verstehen, und zumindest einige Einblicke in die Entstehung der Erkrankungen und in unterschiedliche diagnostische Methoden geben.

Neuere Erkenntnisse der Forschung, der Genetik und der verbesserten Therapiemethoden wie Medikamenten-Pumpen oder die Tiefe Hirnstimulation sind ebenfalls in diesem Buch verständlich erklärt.

Was ich Ihnen aber insbesondere vermitteln möchte: Die Parkinson-Krankheit und atypische Parkinson-Syndrome sind keine einfachen, sondern komplexe Krankheiten. Manchmal sind die Beschwerden schillernd und schwierig einzuordnen – aber es gibt meist eine Erklärung für die Beschwerden und oft auch eine gute Therapie. Vielleicht lässt sich keine optimale Lösung mehr für die Feinbeweglichkeit oder das Zittern oder die Gleichgewichtsstörung erreichen, aber eine Verbesserung der Lebensqualität ist mit der Kombination unterschiedlicher Methoden – einschließlich Medikamenten, Logopädie, Krankengymnastik und Stimmungsaufhellung – fast immer möglich. Und letztendlich streben Sie doch danach, Ihrem Leben wieder mehr Zuversicht und ein bisschen Spaß und Freude zu geben. Auch wenn die Hand beim Schreiben zittert oder wenn Fahrradfahren nicht mehr möglich ist – Lebensqualität ist mehr als das. Vielleicht entdecken Sie neue, kreative Hobbys oder lernen neue Mitmenschen kennen, die sich ebenfalls mit Parkinson beschäftigen – einen Versuch ist es allemal wert!

Dieser Ratgeber soll Sie dazu verleiten, die Probleme der verschiedenen Parkinson-Syndrome besser zu verstehen und deshalb anzupacken, er soll Ihnen positive Impulse geben, trotz Parkinson etwas zu wagen – weil Sie besser informiert sind, weil Sie wissen, wie und warum diese Erkrankungen behandelt werden – und Ihnen vermitteln, was Sie trotz dieser Krankheit noch alles unternehmen können.

Kassel, im Herbst 2014

Claudia Trenkwalder