



Ursachen und typische Symptome der unterschiedliche demenzverursachenden Erkrankungen

Alzheimer Demenz

Ursache

- Spezifische Ablagerungen von Eiweißen und deren Bruchstücken stören das Zusammenspiel der Nervenzellen und bewirken letztendlich deren Zerstörung.
- Zwei Arten von Ablagerungen sind kennzeichnend: 1. amyloide Plaques zwischen den Zellen, bestehend aus Eiweißfragmenten (Beta-Amyloid-Protein) und 2. neurofibrilläre Bündel innerhalb von Nervenzellen, bestehend aus den Eiweißfäden TAU
- Fortschreitender Verlust von Nervenzellen, besonders betroffen ist die Hirnregion, die für Gedächtnisinhalte zuständig ist.
- Folge ist ein Mangel des Überträgerstoffes Acetylcholin, der für die Aufmerksamkeit besonders wichtig ist, und eine ungesteuerte Ausschüttung des Überträgerstoffes Glutamat, der für Lernen und Gedächtnis benötigt wird.

Risiko

- Frühformen (Symptome vor dem 60. Lebensjahr): durch Erbgutfehler (Mutationen) kommt es zu einer übermäßigen Produktion von β -Amyloid
- Spätformen: wichtigster Risikofaktor ist das Alter: Genetische Faktoren spielen ebenfalls eine Rolle, haben aber keine ursächliche, sondern nur eine krankheitsbegünstigende Bedeutung.

Symptome

- Veränderungen im Bereich Gedächtnis, Orientierung, Sprache, Denk- und Urteilsvermögen, sowie der Persönlichkeit
- Symptome sind im Einzelfall unterschiedlich stark ausgeprägt, im Verlauf der Erkrankung nehmen diese zu.
- die Bewältigung des Alltags wird immer schwieriger, Patienten sind zunehmend auf Hilfe und Unterstützung angewiesen, die jeweiligen Anforderungen an Betreuung, Pflege, Therapie und ärztliche Behandlung sind dabei sehr unterschiedlich.

Vaskuläre Demenzen

Ursache

Durchblutungsstörungen im Gehirn durch Verschluss oder Verengung der feinsten Blutgefäße, die tiefgelegenen Regionen des Gehirns versorgen, Folge ist eine Mangelversorgung mit kleinen Infarkten und Auflösung von Nervenfasern

Risiko

- ähnlich wie bei anderen Gefäßerkrankungen: Übergewicht, Bluthochdruck, Rauchen, Diabetes, Cholesterin, mangelnde Bewegung
- die meisten Gefäßkrankheiten treten ohne familiäre Häufung auf

Formen

- **Multi-Infarkt-Demenz (MID):** ausgedehntere Hirninfarkte durch den Verschluss größerer Hirngefäße
- Binswanger: besonders schwere Arteriosklerose von Blutgefäßen, die das Marklager versorgen

Symptome

- Binswanger: schon im Frühstadium körperliche Anzeichen (Sprechstörung, einseitige Muskelschwäche, kleinschrittiger oder torkelnder Gang, Neigung zu Stürzen und Verlust der Blasenkontrolle), die bei entsprechendem Schweregrad bei Alzheimer ungewöhnlich sind. Persönlichkeitsveränderungen, Antriebsschwäche und Stimmungs labilität sind häufiger.
- MID: beginnt meist plötzlich und schreitet in der Regel stufenweise fort. Symptome sind der Alzheimer-Krankheit sehr ähnlich, es können aber körperliche Störungen wie Taubheitsgefühle oder Lähmungserscheinungen hinzukommen.
- allgemein stehen im Vergleich zur Alzheimer Demenz nicht Gedächtnisbeeinträchtigungen im Vordergrund, sondern Verlangsamung, Denkschwierigkeiten oder Stimmungs labilität.

Lewy-Body-Demenz

Ursache

- der Verlust von Nervenzellen wird durch die Zusammenballung des Proteins α -Synuklein innerhalb von Nervenzellen hervorgerufen.
- Beginn in Nervenzellen unterhalb der Großhirnrinde (zuständig für Bewegungsabläufe), aber auch Abschnitte der Hirnrinde im Stirnhirn, Schläfen- und Scheitellappen können betroffen sein.

Risiko

In seltenen Fällen wird die Lewy-Körper-Demenz durch Mutationen hervorgerufen, die die Zusammenlagerung von α -Synuklein zu Lewy-Körperchen begünstigen.

Symptome

- Demenzsymptome in Verbindung mit charakteristischen Bewegungsveränderungen bei Parkinson (Mimik, Steife der Gliedmaßen, verlangsamte Bewegungen); Demenzsymptome entwickeln sich gleichzeitig mit den motorischen Veränderungen oder gehen diesen voraus.
- Gedächtnisbeeinträchtigungen zwar vorhanden, stehen aber nicht immer im Vordergrund.
- starke Schwankungen der geistigen Leistungsfähigkeit, Beeinträchtigungen im Denkvermögen und in der Aufmerksamkeit
- optische Halluzinationen, die oft sehr detailreich sind, heftige Bewegungen während der Traumphasen, Fehlregulation von Automatismen (Inkontinenz, schwankender Blutdruck)
- häufig Stürze oder kurze Bewusstlosigkeit

Besonderheiten

- Überempfindlichkeit gegenüber manchen Medikamenten z. B. mit Neuroleptika (Sturzgefahr)
- schnelleres Voranschreiten als bei Alzheimer

Frontotemporale Demenz

Ursache

Untergang von Nervenzellen, begrenzt auf den Stirnlappen und den vorderen Anteil des Schläfenlappens, frontalbetonter progredienter Abbau im Gehirn mit Beginn im mittleren Lebensalter (d. h. keine Altersdemenz)

Risiko

Bei rund 10% der Erkrankungen genetische Ursachen, am häufigsten sind Mutationen in den Genen für das Tau-Protein oder für das Progranulin-Protein (beide liegen auf Chromosom 17)

Symptome

- Je nachdem, welche Abschnitte der Hirnrinde in Mitleidenschaft gezogen sind, entstehen unterschiedliche klinische Bilder/Varianten.
- Verhaltensvariante der Frontotemporalen Demenz: Desinteresse an Familie, Freunden und Hobbys, Reizbarkeit bis hin zu Aggressivität, Enthemmung/Distanzlosigkeit, frühzeitiger Verlust der Krankheitseinsicht, starre und wiederkehrende Verhaltensrituale
- Nicht-flüssige progrediente Aphasie: ausgeprägte Wortfindungsstörungen, Sprechen mit großer Anstrengung, oft Fehler in der Grammatik oder Aussprache
- Semantische Demenz: Verlust des Wissens um die Bedeutung von Wörtern, später auch von vertrauten Gesichtern, sprachliche Ausdruck ist bei vermindertem Wortschatz flüssig und grammatikalisch korrekt, im späteren Verlauf Veränderungen von Persönlichkeit und Verhalten
- Gedächtnis, Denkvermögen, Orientierung und Funktionsfähigkeit im Alltag bleiben bei allen Varianten lange erhalten.

Besonderheiten

Die Belastung für Angehörige ist sehr hoch. Das liegt besonders auch daran, dass Argumente auf Menschen mit Demenz in der Regel keinerlei Wirkung haben.

Quelle für die Darstellung: Deutsche Alzheimer Gesellschaft, Selbsthilfe Demenz Berlin, Broschüre Demenz. Das Wichtigste, S. 20-24, 2. Auflage 2016

Parkinson: in Deutschland sind etwa 300 000 Personen betroffen

Parkinson ist keine Demenzerkrankung, da der degenerative Prozess nicht im Großhirn, sondern im Zwischenhirn stattfindet. Das Risiko eine Demenzerkrankung zu entwickeln ist jedoch erhöht (s. u.).

Ursache

- Ursächlich für die Krankheitsentstehung sind Degenerationsprozesse im Gehirn. Dabei sterben Nervenzellen in einem bestimmten Hirnareal, der *Substantia nigra*, ab. Diese Nervenzellen enthalten den Farbstoff Melanin und sind dadurch dunkel gefärbt. Es handelt sich um Nervenzellen, die zur Weiterleitung von Impulsen den Neurotransmitter *Dopamin* verwenden.
- Vorgänge im Gehirn sind bekannt, ein Auslöser, also die Ursache des Zellschwundes wurde noch nicht gefunden, vermutet wird eine Kombination mehrerer Faktoren.

Risiko

- bei den seltenen erblichen Formen ist ein relativ frühes Erkrankungsalter zu finden, im Allgemeinen unter 50 Jahren.
- nicht jeder Patient entwickelt zwangsläufig eine Demenz, jedoch tritt eine Demenz etwa sechsmal häufiger auf als in der Allgemeinbevölkerung, von den über 75-jährigen ist etwa die Hälfte der Patienten von einer Demenz betroffen, bei Patienten, die vor dem 40. Lebensjahr erkranken, wird so gut wie nie eine Demenz festgestellt.

Symptome

- Wenn Demenzsymptome auftreten, treten diese erst deutlich nach den motorischen Veränderungen auf.
- Bradykinese (Verlangsamung der Bewegungsabläufe), Hypokinese (Bewegungen werden seltener, sind schwächer ausgeprägt)
- Tremor (unwillkürliche rhythmische Bewegung, Zittern)
- Rigor (Muskelsteifheit), Steifheitsgefühl in den Armen und Beinen, ruckartige Bewegungen
- Gleichgewichtsstörungen treten überwiegend im späteren Verlauf
- Nichtmotorische Beeinträchtigungen: Schluckstörungen, Sprechstörungen,
- Neuropsychiatrische Symptome (subjektiv werden diese häufig als belastender als die körperlichen Symptome empfunden): Störung des räumlichen Sehens, der zeitlichen Einordnung, des Gedächtnisses, bei Handlungsplänen, Schlafstörungen, Demenz und Depression

Besonderheiten

Überempfindlichkeit gegenüber manchen Medikamenten z. B. mit Neuroleptika (Sturzgefahr)

Quelle: Parkinson/web, zusammengefasst nach URL: http://www.parkinson-web.de/content/was_ist_parkinson/geschichte_der_krankheit/index_ger.html; (Stand: 15.08.2017)

Huntington-Krankheit

Die Huntington-Krankheit ist eine sehr seltene, vererbare Erkrankung des Zentralen Nervensystems. In Deutschland sind ca. 8.000 Menschen betroffen. Die Zahl derer, die das Erkrankungsrisiko tragen, ist ungleich höher.

Ursache

ist ein verändertes Gen (Genmutation).

Die Huntington-Krankheit ist eine erbliche Krankheit, die autosomal dominant vererbt wird. Autosomal bedeutet, das Gen liegt nicht auf einem Geschlechtschromosom. Deshalb erkranken Männer wie Frauen gleichermaßen häufig. Dominant bedeutet, dass bereits die Veränderung einer Erbanlage zur Erkrankung führt.

Risiko

Bei der Huntington-Krankheit genügt es, wenn eine Erbanlage verändert ist. Kinder von Eltern, bei denen ein Elternteil die Genveränderung trägt, haben somit eine 50prozentige Wahrscheinlichkeit, das Gen zu erben und dann zu erkranken.

Symptome

Der Verlauf der Erkrankung ist individuell und von Patient zu Patient verschieden. Es gibt eine Vielfalt von Symptomen.

Man unterscheidet drei Gruppen von Symptomen:

- Neurologische oder andere körperliche Symptome (wie Bewegungsstörungen). Diese

Symptome weisen auf eine gestörte Funktion des Nervensystems hin. Die Huntington-Krankheit wird auch Chorea oder Morbus Huntington genannt und war früher als Veitstanz bekannt. Der Name Chorea (griech.choreia=Tanz) rührt von den für die Erkrankung typischen, zeitweise einsetzenden unwillkürlichen, raschen, unregelmäßigen und nicht vorhersehbaren Bewegungen her. Zusammen mit dem unsicheren, fast torkelnden Gang und dem Grimassieren können diese Symptome sehr entfernt an einen Tanz erinnern. Da die choreatischen Bewegungen nur ein Teil der Symptome ausmachen, spricht man heute weniger von Chorea Huntington als von der Huntingtonschen Erkrankung.

- Verhaltensstörungen und psychische Symptome
- Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten

Besonderheiten

Fortschreitende Erkrankung, die meist zwischen dem 35. und 45. Lebensjahr ausbricht. In seltenen Fällen kann Sie auch in der frühen Kindheit oder im höheren Alter auftreten.

Quelle: Deutsche Huntington-Hilfe e. V., zusammengefasst nach URL:<https://www.dhh-ev.de/Was-ist-Huntington-Die-Huntington-Krankheit>; (Stand: 04.07.2017)

Zusammengestellt im Jahr 2016 von Gerhard Wagner, Geschäftsführer des Landesverbandes