

# Morbus Parkinson und sekundäre Parkinson-Syndrome

# Begriffe

- Man unterscheidet primäre und sekundäre Parkinsonsyndrome
- Mit dem primären Parkinsonsyndrom ist der Morbus Parkinson also die eigentliche Parkinsonkrankheit gemeint (synonym IPS = idiopathisches Parkinsonsyndrom)
- Abzugrenzen davon sind die sekundären oder auch atypischen Parkinsonsyndrome, also Erkrankungen die wie der Morbus Parkinson aussehen können , aber andere Ursachen haben können und zusätzliche Symptome haben. Gemeinsam ist ihnen das akinetisch rigide Syndrom in unterschiedlicher Ausprägung.
- Syndrom: durch das gemeinsame Auftreten bestimmter charakteristischer Symptome gekennzeichnetes Krankheitsbild

# Vorbemerkung

- Vorausgeschickt sei, dass zur Therapie aller Parkinsonsyndrome Physiotherapie, Logopädie, Ergotherapie und kognitives Training gehört, angepasst an die jeweilige Schwere der Erkrankung in unterschiedlicher Intensität.
- Der Vortag behandelt nicht die grundlegenden „Fehlfunktionen“ die zu den Erkrankungen führen
- es werden nicht alle Differentialdiagnosen behandelt

# Morbus Parkinson

## Zahlen

- Nach der Alzheimer Demenz die häufigste neurodegenerative Erkrankung
  - Prävalenz 100-200/100.000 Einwohner
- Die Zahl der Neuerkrankungen steigt mit dem Lebensalter.
- Mittleres Erkrankungsalter 60 Jahre, schon ab dem 17. Lebensjahr
- Weniger als 5% erkranken vor dem 50. Lebensjahr

# Morbus Parkinson

## Risikofaktoren

- Genetische Veranlagung
- Alterndes Gehirn
- Männliches Geschlecht
- Lösungsmittel-/Pestizide
- Nikotinabstinenz ???

# Morbus Parkinson

## Symptome

- Kardinalsymptome
  - Rigor = Steifheit
  - Bradykinese = Verlangsamung der Beweglichkeit
  - Tremor = Zittern, typischerweise einseitig und in Ruhe
  - Posturale Instabilität = mangelnde Stabilität der aufrechten Körperhaltung

# Morbus Parkinson

## Motorische Symptome im frühen Krankheitsverlauf

- Drehen im Bett erschwert
- Feinmotorik gestört
- Arme schwingen vermindert mit
- Mikrografie = kleine Schrift
- Steifigkeit
- Schulter-Armschmerz

# Morbus Parkinson

## Motorische Symptome im späten Krankheitsverlauf

- Fluktuationen = Schwankungen der Beweglichkeit
- Dyskinesien: Strung des normalen Bewegungsablaufs. Zuckungen, ruckartige Bewegungen.
- Freezing = Einfrieren
- Stürze

# Morbus Parkinson

## Nicht-motorische Symptome des frühen Verlaufs

- Hyp-/Anosmie = Verminderung/Verlust des Riechvermögens
- Obstipation = Verstopfung
- Schlafstörungen, z.B. REM-Schlaf Verhaltensstörung
- Depression, Angst, Apathie = Teilnahmslosigkeit, Gleichgültigkeit
- erektile Dysfunktion
- Schmerzen

# Morbus Parkinson

## Nicht-motorische Symptome des späten Krankheitsverlaufs

- Schwankungen der Blasenfunktion, Stimmungslabilität, Konzentrationsschwankungen
- Schluckstörung
- autonome Störungen : orthostatische Dysregulation , vermehrter Speichelfluss, Schwitzen etc.
- Demenz ca. 30% der Pat. (v.a. Planen, Entscheiden -> unorganisiertes Verhalten
- Halluzinationen, auch durch Medikation
- Störungen der Impulskontrolle (Spielsucht, Kaufsucht...) auch durch Medikation

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Multissystematrophie

- Prävalenz: 5-10/100.000
- Alpha-Synucleopathie
- Mittleres Erkrankungsalter 60 Lj
- 2 Typen
  - MSA vom Parkinson-Typ (MSA-P)
  - MSA vom cerebellären Typ (MSA-C)

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Multisystematopathie

- Kennzeichen allgemein
  - Prämotorisch: frühe autonome Dysfunktion (Inkontinenz, orthostatische Dysregulation, erektile Dysfunktion) Häufiger bei MSA-C als MSA-P, Konzentrationsstörungen
  - Früh Sturzneigung, zügige Rollstuhlpflichtigkeit
  - Schwere Demenz fehlt
- MSA-C zusätzliche Kleinhirnzeichen: Gang-/Stand-/Extremitäten-Ataxie (Ataxie = Störung der Bewegungskoordination mit umkoordinierten, überschießenden, nicht „treffsicheren“ Bewegungen)
- MSA-P: Rigor, Akinese, dropped head, Kamptokormie
- Bei beiden Formen auch Pyramidenbahnzeichen

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## MSA

- Wahrscheinlich ist eine MSA also:
  - fortschreitende Erkrankung in einem Lebensalter von > 30 Jahren
  - Parkinsonsyndrom mit geringer L-Dopa-Wirkung
  - zerebelläre Symptome
  - autonome Symptome (Blaseninkontinenz + erektil Dysfunktion oder orthostatischer Blutdruckabfall)
- Abzugrenzen vom Morbus Parkinson auch durch das Fehlen der schweren Demenz und Pyramidenbahnzeichen

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## MSA

- 30% Ansprechen auf L-Dopa, z.T. hohe Dosen nötig > 1000mg/d
- bei fehlender Wirkung Dopa-Agonisten, hierdurch ggf. Antecollis auszulösen!
- Amantadin
  - autonome Symptome
    - Orthostatische Dysregulation: salzreiche Kost, Überkreuzen der Beine, langsame Positionswechsel, Stützstrumpfhosen, Midodrin (7,5-40 mg)  
Fludrocortison

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## MSA

- In der Regel sehr rascher Verlauf, nach 5 Jahren deutliche Behinderung und/oder Rollstuhlpflichtigkeit bei 40%
- Mittlere Überlebensdauer ca. 10 Jahre (2-20)

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Progressive supranukleäre Paralyse (PSP)

- Prävalenz: 5-6/100.000
- Mehrere Subtypen
  - Klassische PSP
    - Haltungsinstabilität, frühe Stürze
    - vertikale Blickparese (Auftreten im Schnitt nach 4 Jahren Krankheitsdauer)
    - Erkrankung nach dem 40. Lebensjahr im Mittel ca. 60 Lj
    - Kognitive Einschränkungen , keine schwere Demenz
    - Frühe Schluckstörung
    - Retrokollis
    - Erstaunter Blick
    - Frontale Dysfunktion (z.b. Applauszeichen)
    - In der Regel keine Riechstörung

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## PSP

- Wahrscheinlich ist eine PSP also:
  - Fortschreitende Erkrankung meist nach dem 40. LJ mit akinetisch-rigidem Syndrom
  - Vertikale Blickparese ( Unfähigkeit bzw. Einschränkung der Blickmotorik nach oben)
  - Schwere Haltungsinstabilität mit frühen Stürzen

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## PSP

- Pharmakotherapie insgesamt wenig wirksam, Effekt auf Gangstörung und Rigidität
- L-Dopa bis 1000 mg/d
- Dopaminagonisten. Begrenzend sin Halluzinationen
- Amatadin
- Botulinumtoxin bei Blepharospasmus
- Mittleres Überleben 6 Jahre (2-17)

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Corticobasales Syndrom

- Selten, keine sicheren Daten für die Prävalenz
- Erkrankungsalter: ab 5. Dekade

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Corticobasales Syndrom

- Stark asymmetrisches hypokinetisch-rigides Syndrom, einseitiger Halte und Aktionstremor
- Apraxie (Einschränkung bzw. Verlust der zielgerichteten Handlungsfähigkeit ohne elementare motorische oder sensorische Defizite) vereinfacht gesagt können könnten komplexe Bewegungsmuster nicht mehr korrekt umgesetzt werden.
- Alien-limb-Phänomen: Fremdheitsgefühl der Hand, dadurch Ungeschicklichkeit, unwillkürliche Bewegung
- Dystonie (unwillkürliche Muskelanspannung die zu „Verkrampfung“ und Fehlhaltung führt); Myoklonie (unwillkürliche Zuckungen)
- Visueller oder sensorischer Hemineglect (Neglect: Störung der Aufmerksamkeit die zur einer Vernachlässigung z.B. einer Körperhälfte führt)
- Demenz (frontal/subkortikal) mäßige Ausprägung

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## CBS

- L-Dopa bis 2000 mg/d
- Myoclonus: Clonazepam (Benzodiazepin)
- Tremor: Betablocker (Propranolol bis 3 x 80 mg)
- Dystonie und dadurch entstehender Schmerz: Botox, Baclofen

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Vaskuläres Parkinsonoid

- Gefäßbedingte Erkrankung
  - akute Form selten, bei strategischen Schlaganfällen in Putamen und Substantiv nigra
  - Chronische Form durch Arteriosklerose der kleinen Hirngefäße
  - Merkmale: meist hohes Alter, ausgeprägtere Gangstörung, frühe Demenz, Inkontinenz, geringer Tremor, geringe Bradykinese
  - L-Dopa evtl. wirksam, jedoch meist kein anhaltender Effekt
  - Verminderung des Fortschreitens bzw. Prophylaxe durch optimierte Behandlung von Gefäßrisikofaktoren (Blutdruck, Diabetes, Fette)

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Symptomatische Formen

- Meist akinetisch-rigid
- Medikamentennebenwirkung: Blockade von Dopamin-Rezeptoren durch Neuroleptika, aber auch z.B. durch Metoclopramid (Med. gegen Übelkeit), fraglich auch andere Medikament
- Vergiftungen: Methanol, bestimmte synthetische Drogen, Mangan, Kohlenmonoxid...
- Nach Hirnentzündungen unterschiedlicher Ursachen
- Traumata, z.B. bei Boxern erhöhen das Risiko für ein Parkinsonsyndrom

# Sekundäre Parkinsonsyndrome

## Normaldruckhydrozephalus

- Syndrom aus Gangstörung, Demenz und Harninkontinenz (meist beginnend als schwerer Harndrang)
- Gang breitbasig, haftend
- Letztlich Störung der Nervenwasser“Dynamik“
- Therapeutisch und diagnostisch Liquorablassversuch (30-50ml)
- Überprüfung v.a. durch Ganguntersuchung vor und nach Ablass, bewährt hat sich die Zeitmessung über eine definierte Strecke.
- Ggf. Implantation einer dauerhaften Liquorableitung (Shunt)

# DIAGNOSTIK

## Bildgebung

- Bildgebung vorzugsweise mit MRT (exemplarische Befunde aufgeführt)
  - Mikroangiopathie bei vaskulärem Parkinsonoid, . Hirninfarkte in den Basalganglien
  - Spezielle Auffälligkeiten beim Normaldruckhydrozephalus (Aufweitung des Hohlraumsystems = Ventrikel und weiteres)
  - Atrophie (Gewebeschwund) der Hirnrinde bei MSA
  - Atrophie und erhöhtes Signal im Mittelhirn bei PSP, sog. „Mickey-Mouse-Zeichen“ „Kolibri-Zeichen
  - MSA „Hot-cross-bun-Zeichen“ = „Brötchenzeichen „
  - Auffälligkeiten der weißen Hirnsubstanz beim M. Parkinson
- Hirngewebesonographie: Hyperechogenität (also hell dargestellt) der Substantia nigra v.a. beim M. Parkinson