

## Unser Demenzlexikon

Hier möchten wir Ihnen Begriffe rund um das Thema Demenz erläutern. Diesmal geht es um den Buchstaben **L**.

### **L** wie **Lewy-Körperchen-Demenz**

Die Lewy-Körperchen-Demenz (engl. *dementia with Lewy-bodies* | *DLB*) ist deutlich seltener als die Alzheimer-Demenz, kann aber bei über 10 % der Demenzkranken diagnostiziert werden. Neben einer fortschreitenden Gedächtnisstörung zeigen die Patienten psychotische Symptome und/oder Bewegungsstörungen wie bei der Parkinson-Krankheit sowie auffällige Schwankungen ihrer geistigen Fähigkeiten und ihrer Wachheit im Tagesverlauf.

#### **Lewy-Körperchen**

Der deutsche Nervenarzt *Friedrich H. Lewy* beschrieb 1912 erstmals die für die Parkinson-Krankheit charakteristischen Einschlüsse in bestimmten Nervenzellen des Hirnstamms. Durch neue neuropathologische Untersuchungsverfahren ist seit 1989 bekannt, dass auch bei demenzkranken Patienten, die nie Parkinson-Symptome zeigten oder sie erst lange nach dem Beginn ihrer Demenz entwickelten, Lewy-Körperchen in den Nervenzellen der Großhirnrinde vorkommen können.

#### **Epidemiologie** (= Verbreitung, Häufigkeit)

Der Anteil der Männer an den Betroffenen ist wahrscheinlich höher als bei der Alzheimer-Demenz. Die Symptome treten überwiegend erst nach dem 65. Lebensjahr auf. Wenn versucht wird, die Häufigkeit der Erkrankung zu schätzen, schwanken die Zahlen sehr stark. Aus neuropathologischen Stu-



dien ist aber anzunehmen, dass wahrscheinlich von den Demenzkranken in Kliniken bis zu 15 % und von denen in der Allgemeinbevölkerung 10 bis 12 % an DLB leiden.

Die durchschnittliche Krankheitsdauer nach der Diagnosestellung beträgt sieben bis acht Jahre und ist aufgrund der besonderen Empfindlichkeit der Patienten möglicherweise etwas kürzer als bei der Alzheimer-Demenz.

#### **Wer erkrankt an Demenz mit Lewy-Körperchen?**

Es sind bisher keine Risikofaktoren bekannt. In einigen wenigen Familien wird die Erkrankung infolge von Veränderungen im Erbgut (DNS) hervorgerufen. Hierbei handelt es sich um die gleichen Gene, bei denen Mutationen auch zur klassischen Parkinson-Krankheit führen.

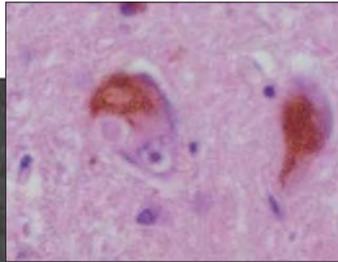
#### **Symptome der Demenz mit Lewy-Körperchen**

Neben einer fortschreitenden Gedächtnisstörung zeigen die meisten Patienten auffällige schnelle Schwankungen ihrer geistigen Fähigkeiten und ihrer Wachheit im Tagesverlauf. Typischerweise schon früh im Verlauf treten anhaltende optische Halluzinationen auf; meist sehen die Patienten Menschen oder größere Tiere. Sehr viel seltener werden auch akustische Halluzinationen (Stimmen, Musik, Geräusche) berichtet.

Der Versuch, diese psychotischen Symptome mit Antipsychotika (Neuroleptika) zu behandeln, wird von den meisten dieser Patienten sehr schlecht vertragen (sog. »neuroleptische Sensitivität«). Es tritt entweder ein sehr schwer ausgeprägtes Parkinson-Syndrom, eine Neigung zu einer Körperseite in Stand und Gang (Pisa-Syndrom) oder ein tagelanger Tiefschlaf auf.



39. Chefarzt Stabsarzt Dr. Lewy



*Der deutsch-amerikanische Neurologe, Psychiater und Neuropathologe Friedrich Jacob Heinrich Lewy (1885 – 1950) war u.a. Mitarbeiter von Alois Alzheimer (siehe **alzheimeraktuell** im September 2012).*

### Diagnostik

Bei einem Teil der Patienten findet man über ein Jahr nach Beginn der Demenz auch ohne Antipsychotika-Behandlung motorische Parkinson-Symptome wie erhöhte Muskelsteifigkeit (Rigor), Zittern der Hände in Ruhe (Tremor), vornüber gebeugtes und kleinschrittiges Gangbild, Verlangsamung der Bewegungen (Akinese) sowie eine Reduktion der Ausdrucksbewegungen des Gesichts (Hypomimie).

Charakteristisch sind außerdem Verhaltensstörungen im Traumschlaf (REM-Schlaf), bei denen die Kranken infolge fehlender motorischer Hemmung ihre Träume tatsächlich ausleben, was für den im Schlafzimmer anwesenden Partner sehr unangenehm sein kann.

Wie bei anderen Demenzen leiden viele Patienten unter Depressionen. Besonders häufig und früh im Verlauf kommen hypotone Kreislaufstörungen (niedriger Blutdruck) beim Aufstehen und längerem Stehen sowie eine Urininkontinenz vor. Die Patienten stürzen besonders häufig und verlieren plötzlich für viele Minuten das Bewusstsein.

Wie bei anderen Demenzerkrankungen auch, verlieren die Patienten zunehmend die Fähigkeit, im Alltag zurecht zu kommen. Die Sprache ist erst spät im Verlauf beeinträchtigt. Wegen der Sturzneigung werden die Patienten immobil, dann bettlägerig. Im Endstadium kommt es zu Schluckstörungen, und in der Regel sterben die Patienten an einer Lungenentzündung.

Die Diagnose zu Lebzeiten der Patienten stützt sich vor allem auf die typischen klinischen Symptome. Das Wichtigste dabei ist, an diese spezielle Form der Demenz zu denken. Es werden immer noch zu viele Fälle trotz typischer Symptome wie optischer Halluzinationen, Unverträglichkeit von Antipsychotika (Neuroleptika) nicht erkannt und fälschlich zum Beispiel als Alzheimer-Demenz diagnostiziert. Wenn im Verlauf spontane Parkinson-Symptome auftreten, wird die Diagnose eher gestellt.

Ohne Kenntnis, dass psychotische Symptome und Schwankungen im Tagesverlauf schon viele Monate anhaltend bestehen, kann die DLB mit einem Delir verwechselt werden.

Technische Untersuchungsverfahren sind keine große Hilfe bei der Diagnosestellung. Das Elektroenzephalogramm (EEG) ist unspezifisch verändert, ähnliche Veränderungen treten zum Beispiel auch beim Delir auf. Bei Computertomographie (CT) oder Kernspintomographie (MRT) gibt es keine charakteristischen Befunde. Diese Untersuchungen erfolgen nur zum Ausschluss anderer Erkrankungen (zum Beispiel Hirntumoren).

Die Untersuchung der Dopamintransporter (DAT) mittels einer Single-Photon-Emissions-Computertomographie (...) kann bei der Abgrenzung zu anderen Demenzformen weiterhelfen. Spezifische Labortests im Blut oder in der Hirn-Rückenmarksflüssigkeit (Liquor) zum Nachweis einer DLB gibt es noch nicht.

**Fortsetzung**

Unser Demenzlexikon:

L wie Lewy-Körperchen-Demenz

**Medikamentöse Therapie**

Wie bei vielen Demenzerkrankungen, zum Beispiel der Alzheimer-Demenz, können die Vorgänge, die zum Nervenzellverlust führen, auch bei der DLB bisher nicht aufgehalten werden. Da aber die besonders belastenden psychotischen Symptome dieser Patienten u.a. Folge eines ausgeprägten Mangels an dem Überträgerstoff Acetylcholin im Gehirn sind, helfen hier sogenannte Cholinesterasehemmer (siehe »Medikamentöse Behandlung von Demenz« | Demenzlexikon Sept. 2015). Die besten Ergebnisse hierzu gibt es für Rivastigmin (Exelon®), aber die anderen beiden (Donepezil Aricept®, Galantamin Reminyl®) sind vermutl. ebenfalls wirksam.

Sind die psychotischen Symptome durch Cholinesterasehemmer nicht ausreichend gebessert oder werden diese nicht vertragen, werden die beiden Antipsychotika Quetiapin (Seroquel®) und Clozapin (zum Beispiel Leponex®) eingesetzt, da sie im Gegensatz zu den meisten anderen Antipsychotika von DLB-Patienten meist vertragen werden. Clozapin darf nur unter besonderen Vorsichtsmaßnahmen (regelmäßige Blutbildkontrollen) gegeben und kann nur sehr langsam eindosiert werden.

Eine Behandlung der motorischen Parkinson-Symptome bei DLB-Patienten ist schwierig und riskant, da sie schlechter auf Antiparkinsonmedikamente ansprechen und diese häufig die psychotischen Symptome verstärken. Am besten werden noch niedrige bis mittlere Dosen von L-Dopa vertragen.

Die Depression vieler DLB-Patienten sollte mit sog. Selektiven Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmern (SSRI) wie z.B. Citalopram antidepressiv behandelt werden.

Die genannten Medikamente sind nicht speziell für die Behandlung der Demenz mit Lewy-Körperchen zugelassen, sondern können nur individuell im *off-label-use* (= *zulassungsüberschreitende Anwendung, also außerhalb der eigentlichen Zulassung für dieses Medikament*) eingesetzt werden.

**Nicht-medikamentöse Therapie**

Um die nicht-medikamentöse Behandlung von Demenz geht es in unserem Demenzlexikon im Dezember 2015. Grundsätzliche Besonderheiten oder Unterschiede zu anderen Demenzformen bestehen nicht.

**Unterstützung der Angehörigen**

Die Lebensqualität pflegender Angehöriger ist noch geringer als bei der Pflege von Alzheimer-Kranken. Das ist wahrscheinlich die Folge der psychotischen Symptome und der vielen körperlichen Probleme der Patienten. Dazu kommt, dass die DLB infolge ihres selteneren Auftretens in der Öffentlichkeit und bei Ärzten viel weniger bekannt ist, als zum Beispiel die Alzheimer-Demenz.

In Deutschland kümmert sich die Deutsche Alzheimer Gesellschaft – und in Baden-Württemberg natürlich die Alzheimer Gesellschaft Baden-Württemberg (siehe auch das Editorial auf Seite 2) – auch um diese Form der Demenz. Spezielle Selbsthilfegruppen gibt es bisher nicht.

In den USA (*Lewy Body Dementia Association* → [www.lbda.org](http://www.lbda.org)) und Großbritannien (*The Lewy Body Society* → [www.lewybody.co.uk](http://www.lewybody.co.uk)) existieren spezielle Selbsthilfe-Organisationen.

Text: Deutsche Alzheimer Gesellschaft | Dr. Lutz M. Drach, Helios-Kliniken Schwerin, Carl-Friedrich-Flemming-Klinik: Das Wichtigste 14 | Die Lewy-Körperchen-Demenz, 2011. Wir danken für die Abdruckgenehmigung im **alzheimeraktuell**.