

Atypische Parkinsonsyndrome. Teil 1, Multisystematrophie (MSA)

Autor(en): **Sturzenegger, Mathias**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera**

Band (Jahr): - **(2018)**

Heft 129: **Angehörige : Entlastungsangebote nutzen = Proches : profiter des services de relève = Congiunti : usufruire delle possibilità di sgravio**

PDF erstellt am: **08.08.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-842583>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.



Atypische Parkinsonsyndrome

Bei knapp vier von fünf Parkinsondiagnosen handelt es sich um den idiopathischen Parkinson (auch: Morbus Parkinson). Die viel selteneren atypischen Parkinsonsyndrome sind daher weniger bekannt. Ihnen ist eine vierteilige Serie gewidmet.

Bei knapp vier von fünf Parkinsondiagnosen handelt es sich um Morbus Parkinson. Die viel selteneren atypischen Parkinsonsyndrome sind daher weniger bekannt. Ihnen ist diese vierteilige Serie gewidmet.

Neben dem häufigsten und bekanntesten Morbus Parkinson – andere Bezeichnung: idiopathischer Parkinson (iPS) – gibt es mehrere atypische Parkinsonsyndrome (aPS). Die Abgrenzung ist schwierig. Unterschieden werden:

- die **Multisystematrophie (MSA) mit Subtypen**
- die **progressive supranukleäre Lähmung (PSP) mit Subtypen**
- die **corticobasale Degeneration (CBD) mit Subtypen**
- die **Demenz mit Lewy-Körperchen (Lewy-Body-Demenz, LBD/ LKK)**

Zur sicheren Diagnose eines atypischen Parkinsonsyndroms (aPS) ist einzig die pathologische Diagnose aus dem Hirngewebe (Biopsie oder Autopsie) zuverlässig.

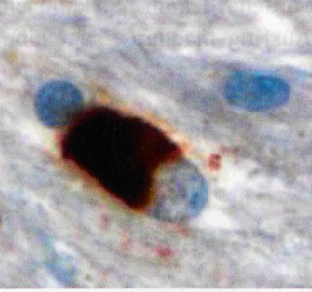
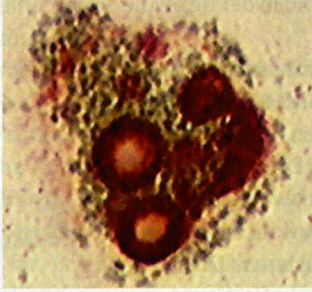
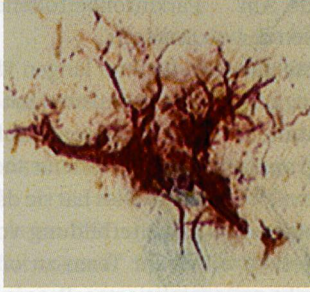
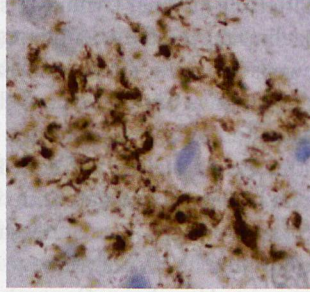
Diese ist am lebenden Patienten nicht machbar. Somit basiert die Diagnose heutzutage einzig auf klinischen Kriterien mit einer Fehlerquote von bis zu 30 Prozent. Die Unsicherheit bei der Diagnosestellung zeigt sich auch in der Tatsache, dass bei mehreren atypischen Parkinsonsyndromen für dasselbe Syndrom verschiedene Kriterienlisten existieren. Ebenso darin, dass immer wieder internationale Überarbeitungen der aktuellen klinischen diagnostischen Kriterien vorgenommen werden (CBD, PSP). Diese Kriterien wurden bislang nie prospektiv validiert oder für jedes aPS klinisch-pathologisch bestätigt. Studien der letzten Jahre haben zudem eine Ausweitung des möglichen Spektrums klinischer Symptome und Befunde gezeigt, sodass die Frühdiagnose bei allen aPS zunehmend schwieriger wird.

Die Abgrenzung der verschiedenen aPS untereinander und gegenüber dem idiopathischen Parkinsonsyndrom (iPS) wäre gerade in frühen Krankheitsstadien wichtig. Dies aus Gründen der Prognose und

einer korrekten oder adäquaten Therapie. Zudem wäre eine frühe und eindeutige Diagnose aus wissenschaftlichen Gründen wie die Erforschung der Ursachen oder die Suche nach neuen Therapiemöglichkeiten von grossem Wert. Denn trotz jahrzehntelanger Forschung sind die Ursachen und die Krankheitsmechanismen der aPS weiterhin ungeklärt. Ebenso sind auf therapeutischer Seite die aktuellen Möglichkeiten sehr begrenzt.

Zu einer sicheren und frühen Diagnose tragen die aktuell verfügbaren bildgebenden Verfahren (MRI) und labordiagnostischen Methoden nicht viel bei. Entsprechend geht die Forschung in Richtung Suche nach neuen Biomarkern (Messwerte, die spezifisch sind für ein bestimmtes aPS). Biomarker werden beispielsweise eingesetzt in genetischen Analysen oder in speziellen Labormethoden bei der Untersuchung von Serum und Nervengewebe sowie in speziellen funktionellen Bildgebungsverfahren.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger

Synucleinopathien		Tauopathien	
			
gliale zytoplasmatische Einschlüsse	Lewy-Körperchen	«tuft»-Astrozyt	Plaque-Astrozyt
Multisystematrophie (MSA)	Lewy-Körper-Krankheit (LKK)	Progressive supranukleäre Parese (PSP)	kortikobasale Degeneration (CBD)

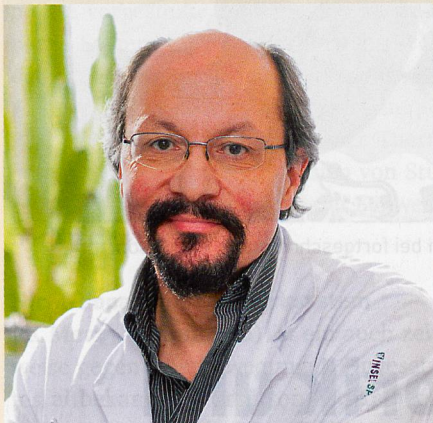
Bildquelle: Deutsches Ärzteblatt (2016), 113 (5), 61-9, Abbildung 1

Multisystematrophie (MSA)

Teil 1

Atypische Parkinsonsyndrome

Im Unterschied zum häufigsten Parkinsonsyndrom Morbus Parkinson (auch: idiopathisches Parkinsonsyndrom, iPS), ist die Multisystematrophie eine rasch fortschreitende neurodegenerative Erkrankung.



Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger, Mitglied Fachlicher Beirat Parkinson Schweiz.
Foto: zvg Mathias Sturzenegger

Die Multisystematrophie (MSA) weist neben Parkinson-ähnlichen Symptomen zusätzliche Beschwerden auf. Dies aufgrund einer Funktionsstörung der zentralen motorischen Bahnen (im Hirn und Rückenmark) in variabler Kombination sowie des Kleinhirns (Zerebellum) und des vegetativen (autonomen) Nervensystems.

Je nach vorherrschender Symptomatik unterscheidet man den *Parkinson-Subtyp*, den *zerebellären Subtyp* oder den *autonomen Subtyp*. Die klinischen Symptome zu Beginn können sehr verschieden sein, was die Diagnose stark erschwert. Betroffen sein können Herz, Magen-Darm-Trakt, Harnblase, das Sprechen und Schlucken oder die Atmung und der Schlaf.

Die Krankheit beginnt nach 50 mit einer Häufigkeit von etwa vier pro 100 000 Personen. Die MSA hat eine schlechtere Prognose als das idiopathische Parkinsonsyndrom (iPS): ein schnelleres Fortschreiten der Krankheit, schlechtere Therapieaussichten und eine Lebenserwartung von sechs bis zehn Jahren nach Symptombeginn.

In der Regel gibt es keine familiäre Häufung, d. h., die MSA gilt als sogenannt sporadische Krankheit. Die MSA hat eine spezielle pathologische Eigenheit: Es finden sich Einschlusskörperchen aus einem fehlerhaft gefalteten Protein (L-Synuclein) in den Stützgewebezellen des Gehirns – also nicht in den Nervenzellen wie beim iPS.

Therapie

Therapeutisch kann einzig versucht werden, die Symptome zu lindern. Es gibt keine Möglichkeit, das Fortschreiten der Krankheit zu verlangsamen. Eine überaktive Harnblase kann mit Medikamenten oder einer Botox-Injektion «gebremst» oder mit einem Kathedersystem kontrolliert werden. Gegen den starken Blutdruckabfall im Sitzen oder Stehen helfen etwa eine reichliche Flüssigkeitszufuhr schon frühmorgens oder Medikamente, tagsüber Stützstrümpfe und nachts Schlafen mit erhöhtem Oberkörper. Nächtliche Atem- und Schluckstörungen mit Ernährungsschwierigkeiten können mit mobilen Atemunterstützgeräten nachts oder einer speziellen Zusammensetzung und Konsistenz der Nahrung behandelt werden, oder mit einer Magensonde.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger

Serie

Atypische Parkinsonsyndrome

Die Serie über atypische Parkinsonsyndrome besteht aus vier Beiträgen:

- die Multisystematrophie (MSA)
- die progressive supranukleäre Lähmung (PSP)
- die corticobasale Degeneration (CBD)
- die Lewy-Body-Demenz (LBD)

WISSEN

Subtypen MSA

Klinisch stehen beim *Parkinson-Subtyp* die Verlangsamung der Bewegungsabläufe, ein erhöhter Muskeltonus (Rigor) und eine Sturztendenz im Vordergrund. Ein Tremor ist selten, und wenn schon, dann ein unregelmässiger Halte- und Zieltremor. Ein wichtiges Charakteristikum ist, dass – im Gegensatz zum iPS – diese Symptome wenig und nur vorübergehend oder gar nicht auf eine Therapie mit Levodopa ansprechen.

Beim *zerebellären Subtyp* stehen ein unsicherer, breitbasiger Gang, unkoordinierte Bewegungen der Extremitäten, Augenbewegungsstörungen und ein Zieltremor im Vordergrund (diese Symptome sind beim Parkinsonsubtyp auch zu beobachten, aber leichter).

Die das vegetative Nervensystem betreffenden Symptome sind für den Patienten am störendsten und für den Arzt am schwierigsten zu behandeln: Störungen von Sexualfunktion und Harnblase (vermehrter Harndrang, Inkontinenz – auch nachts); starker Blutdruckabfall im Stehen mit Bewusstseinsverlust; Atemstörungen mit Kollaps der Luftwege bei Einatmung, stärker ausgeprägt nachts, mit Erstickengefahr; schwere Verstopfung. Diese Symptome können bei allen MSA-Patienten vorhanden sein, sind beim *autonomen Subtyp* aber dominierend.