

# 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.

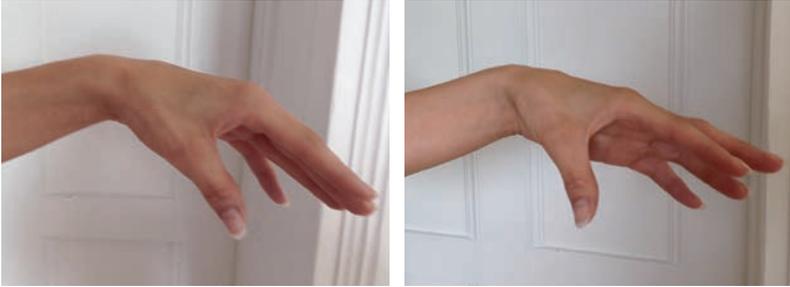
Die Störungen der Beweglichkeit äußern sich meist in einer Bewegungsverlangsamung, die auch oft beidseitig sein kann und auch das Gehen früh beeinträchtigen kann.

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.