

Fortbildung Demenz für Medizinische Fachangestellte

„Fachnurse Demenz“

Präzisierung der Inhalte

Thema	Unterrichtseinheiten
<p>Definition der Demenz Demenzerkrankungen sind definiert durch den Abbau und Verlust kognitiver Funktionen und Alltagskompetenzen. Bei den zumeist progressiven Verläufen kommt es u.a. zu Beeinträchtigungen der zeit-lich-örtlichen Orientierung, der Kommunikationsfähigkeit, der autobiographischen Identität und von Persönlichkeitsmerkmalen. Häufig ist das schwere Stadium der Demenz durch vollständige Hilflosigkeit und Abhängigkeit von der Umwelt charakterisiert. Demenzerkrankte haben zusätzlich ein erhöhtes Morbiditätsrisiko für andere Erkrankungen und eine verkürzte Lebenserwartung. Aufgrund dieser Charakteristik sind Demenzen als schwere Erkrankungen zu verstehen, die in hohem Maße mit Ängsten bezüglich der Erkrankung bei Betroffenen und Angehörigen assoziiert sind.</p> <p>ICD-10-Definition: Demenz ist ein Syndrom als Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Krankheit des Gehirns mit Störung vieler höherer kortikaler Funktionen, einschließlich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache, Sprechen und Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung. Das Bewusstsein ist nicht getrübt. Für die Diagnose einer Demenz müssen die Symptome nach ICD über mindestens 6 Monate bestanden haben. Die Sinne (Sinnesorgane, Wahrnehmung) funktionieren im für die Person üblichen Rahmen. Gewöhnlich begleiten Veränderungen der emotionalen Kontrolle, des Sozialverhaltens oder der Motivation die kognitiven Beeinträchtigungen; gelegentlich treten diese Syndrome auch eher auf. Sie kommen bei Alzheimer-Krankheit, Gefäßerkrankungen des Gehirns und anderen Zustandsbildern vor, die primär oder sekundär das Gehirn und die Neuronen betreffen.</p> <p>Epidemiologie Häufigkeit der Demenzen, Zusammenhang mit Alterung und steigender Lebenserwartung Die Anzahl der Demenzkranken in Deutschland wird auf mindestens eine Million geschätzt. Aufgrund der Assoziation der Demenz mit dem Alter ist das Auftreten (Prävalenz) stark altersabhängig und Frauen erkranken häufiger als Männer.</p> <p>Nach klinischen Kriterien sind etwa 50-70% der Alzheimer-Demenz und ca. 15-25% der vaskulären Demenz zuzuordnen. Zahlen zur Prävalenz der fronto-temporalen Demenz in Deutschland liegen nicht vor. Die Angaben aus anderen Ländern sind variabel. Es ist davon auszugehen, dass ca. 20% der Personen mit einer Demenz vor dem 65. Lebensjahr eine fronto-temporale Demenz haben [13].</p> <p>Die Anzahl der an M. Parkinson Erkrankten in Deutschland beträgt ca. 100.000. Die Punktprävalenz von Demenz bei M. Parkinson liegt zwischen 20-40%. Langzeitstudien an sehr kleinen Fallzahlen zeigen einen Anstieg der Prävalenz der Parkinson-Demenz bis zu 80% bei einem Krankheitsverlauf von 12 bzw. 20 Jahren [14-16].</p> <p>Die Angaben zur Lewy-Körperchen-Demenz sind ebenfalls sehr variabel von 0-5% in der Allgemeinbevölkerung und 0-30,5% innerhalb der Demenzkranken. Basierend auf diesen Daten lassen sich keine verlässlichen Angaben für Deutschland ableiten.</p> <p>Die Anzahl der Neuerkrankungen an Demenz pro Jahr in Deutschland wird auf ca. 244.000 geschätzt und ist stark altersabhängig. Aussagen zur Inzidenz der einzelnen ätiologischen Formen sind aufgrund der mangelnden Datenlage limitiert.</p> <p>Ursachen und Pathophysiologie der Demenz</p> <ul style="list-style-type: none">• Risikofaktoren (vor allem beeinflussbare: Inaktivität, fehlender Sport, metabolisches Syndrom, oxidativer Stress,	3

Entzündungen)

- erbliche Faktoren (Präsenilin, AmyloidPrecursorProtein)
- Amyloidhypothese der Alzheimer-Demenz

Stadien der Demenz

- Pathologische Einteilung nach Braak
- Klinische Stadien

Einteilung und Ursachen:

- Primäre Demenz
 - Degenerative Demenzen:
 - ◆ M. Alzheimer

Demenz bei Alzheimer-Krankheit

ICD-10-Definition: Die Alzheimer-Krankheit ist eine primär degenerative zerebrale Krankheit mit unbekannter Ätiologie und charakteristischen neuropathologischen und neurochemischen Merkmalen. Sie beginnt meist schleichend und entwickelt sich langsam aber stetig über einen Zeitraum von mehreren Jahren.

Alzheimer-Krankheit, mit frühem Beginn: vor dem 65. Lebensjahr. Der Verlauf weist eine vergleichsweise rasche Verschlechterung auf, es bestehen deutliche und vielfältige Störungen der höheren kortikalen Funktionen.

Alzheimer-Krankheit, mit spätem Beginn ; ab dem 65. Lebensjahr, meist in den späten 70er Jahren oder danach, mit langsamer Progredienz und mit Gedächtnisstörungen als Hauptmerkmal.

Demenz bei Alzheimer-Krankheit, atypische oder gemischte Form: Patienten mit einer gemischten Alzheimer und vaskulären Demenz.

Klinische Diagnosekriterien für die "wahrscheinliche" und "mögliche" Alzheimer-Demenz (AD) nach NINCDS-ADRDA

I. WAHRSCHEINLICHE AD

- Nachweis einer Demenz in einer klinischen Untersuchung unter Einbeziehung neuropsychologischer Testverfahren

- Defizite in mindestens zwei kognitiven Bereichen
- Progrediente Störungen des Gedächtnisses und anderer kognitiver Funktionen
- Keine Bewusstseinsstörungen
- Beginn zwischen dem 40. und 90. Lebensjahr, meistens nach dem 65. Lebensjahr
- Kein Hinweis für andere ursächliche System- oder Hirnerkrankungen

II. Unterstützende Befunde für die Diagnose einer WAHRSCHEINLICHEN AD

- Zunehmende Verschlechterung spezifischer kognitiver Funktionen, wie z.B. der Sprache (Aphasie), der Motorik (Apraxie) oder der Wahrnehmung (Agnosie)
- Beeinträchtigung von Alltagsaktivitäten und Auftreten von Verhaltensänderungen
- Familienanamnese ähnlicher Erkrankungen (insbesondere, wenn neuropathologisch gesichert)

Ergebnisse von Zusatzuntersuchungen:

- Hinweise auf eine - in Verlaufskontrollen zunehmende - zerebrale Atrophie in bildgebenden Verfahren
- Normalbefund bzw. unspezifische Veränderungen im EEG
- Unauffälliger Liquorbefund (bei Standardprozeduren)

Ausschlusskriterien

- Plötzlicher, apoplektischer Beginn
- Fokale neurologische Zeichen wie Hemiparese, sensorische Ausfälle, Gesichtsfelddefekte oder Koordinationsstörungen in frühen Krankheitsstadien
- Epileptische Anfälle oder Gangstörungen zu Beginn oder in frühen Stadien der Erkrankung

Frontotemporale Demenzen und Übergänge zu ALS

Fronto-temporale Demenz (Pick-Krankheit): progrediente Demenz mit Beginn im mittleren Lebensalter, charakterisiert durch frühe, langsam fortschreitende Persönlichkeitsänderung und Verlust sozialer Fähigkeiten. Die Krankheit ist gefolgt von Beeinträchtigungen von Intellekt, Gedächtnis und Sprachfunktionen mit Apathie, Euphorie und gelegentlich auch extrapyramidalen Phänomenen.

Die FTD wird in drei klinisch definierte Prägnanztypen unterteilt,

1. Frontale/fronto-temporale Verlaufsform mit führender Wesensänderung (Haupttyp)
2. Primär-progressive Aphasie (führende nichtflüssige Aphasie) Semantische Demenz (führende flüssige, semantische Aphasie).

Frontale/Fronto-temporale Verlaufsform

I. Grundlegende klinische Merkmale (alle zu erfüllen)

- Schleichender Beginn und allmähliche Progredienz
- Früh auftretendes Defizit im zwischenmenschlichen Sozialkontakt
- Früh auftretende Verhaltensauffälligkeit
- Früh auftretende emotionale Indifferenz
- Früh auftretender Verlust der Krankheitseinsicht

II. Unterstützende Merkmale

Verhaltensauffälligkeiten:

- Vernachlässigung der Körperpflege und Hygiene
- Geistige Inflexibilität
- Ablenkbarkeit und fehlende Ausdauer
- Hyperoralität und Veränderung der Essgewohnheiten
- Perseveratives und stereotypes Verhalten
- Unaufgeforderte Manipulation von Gegenständen (utilization behaviour)

Sprache und Sprechen:

- Veränderte Sprachproduktion
- Sprachantriebsstörung, Wortkargheit
- Logorrhö
- Sprachliche Stereotypen
- Echolalie
- Perseveration
- Mutismus

Somatische Symptome:

- Primitivreflexe
- Inkontinenz
- Akinese, Rigor, Tremor
- Erniedrigter, labiler Blutdruck

Zusatzuntersuchungen:

- Neuropsychologie: Defizite in Testverfahren "frontaler" Funktionen, bei Fehlen von schwerer Gedächtnisstörung, Aphasie oder visuell-räumlicher Störung
- Konventionelles EEG: normal trotz klinisch deutlicher Demenz
- Zerebrale Bildgebung (strukturell und/oder funktionell): vorherrschende frontale und/oder temporale Pathologie Primär-progressive (nichtflüssige) Aphasie

I. Grundlegende klinische Merkmale (beide zu erfüllen)

- Schleichender Beginn und allmähliche Progredienz
- Nichtflüssige Aphasie mit mehr als einem dieser Symptome: Agrammatismus, Paraphasien, Benennstörung

Semantische Demenz (verkürzte Wiedergabe)

I. Grundlegende klinische Merkmale

- Schleichender Beginn und allmähliche Progredienz
- Sprachstörung
- Inhaltsarme flüssige Spontansprache
- Verlust des Wissens über Wortbedeutungen, der sich beim Benennen und im Sprachverständnis zu erkennen gibt
- Semantische Paraphasien und/oder visuelle Agnosie mit
- Prosopagnosie (Störung des Erkennens von Gesichtern) und/oder Objektagnosie

Weitere Merkmale: Erhaltene Fähigkeit, Objekte anhand ihrer Gestalt zuzuordnen (ohne sie notwendigerweise zu erkennen) und Zeichnungen zu kopieren, Einzelworte nachzusprechen, laut zu lesen und Worte orthographisch korrekt nach Diktat zu schreiben

◆ Levy-Körper Demenzen und Parkinsondemenz

Demenz bei Morbus Parkinson :entwickelt sich im Verlauf einer Parkinson-Krankheit.Bisher konnten allerdings noch keine charakteristischen klinischen Merkmale beschrieben werden.

Klinisch-diagnostische Konsensuskriterien

I. Kernmerkmale sind:

- Diagnose eines Morbus Parkinson entsprechend der "Queen Square Brain Bank"-

Kriterien

- Ein demenzielles Syndrom mit schleichendem Beginn und langsamer Progression, welches sich bei bestehender Diagnose eines Parkinson-Syndroms entwickelt und sich basierend auf Anamnese, der klinischen und psychischen Untersuchung wie folgt darstellt:
- Einschränkungen in mehr als einer kognitiven Domäne (s. unten)
- Abnahme der Kognition im Vergleich zum prämorbidem Niveau
- Die Defizite sind ausgeprägt genug, um zu Einschränkungen im täglichen Leben (sozial, beruflich oder in der eigenen Versorgung) zu führen, unabhängig von Einschränkungen, die motorischen oder autonomen Symptomen zuzuordnen sind

II. Assoziierte klinische Merkmale sind:

Kognitive Funktionen:

- Aufmerksamkeit: beeinträchtigt. Beeinträchtigung der spontanen und fokussierten Aufmerksamkeit, schlechte Leistungen in Aufmerksamkeitsaufgaben; die Leistungen können im Tagesverlauf und von Tag zu Tag fluktuieren
- Exekutive Funktionen: beeinträchtigt. Beeinträchtigungen bei Aufgaben, die Initiierung, Planung, Konzeptbildung, Regellernen, kognitive Flexibilität (Set-Shifting und Set-Maintenance) erfordern; beeinträchtigte mentale Geschwindigkeit (Bradyphrenie)
- Visuell-räumliche Funktionen: beeinträchtigt. Beeinträchtigung bei Aufgaben, die räumliche Orientierung, Wahrnehmung oder Konstruktion verlangen
- Gedächtnis: Beeinträchtigt. Beeinträchtigung beim freien Abruf kürzlich stattgefundenere Ereignisse oder beim Erlernen neuer Inhalte; das Erinnern gelingt besser nach Präsentation von Hinweisen, das Wiedererkennen ist meistens weniger beeinträchtigt als der freie Abruf
- Sprache: Die Kernfunktionen sind weitestgehend unbeeinträchtigt.

Wortfindungsschwierigkeiten und Schwierigkeiten bei der Bildung komplexerer Sätze können vorliegen

Verhaltensmerkmale:

- Apathie: verringerte Spontaneität, Verlust von Motivation, Interesse und Eigenleistung
- Persönlichkeitsveränderungen und Stimmungsänderungen einschließlich depressiver Symptome und Angst
- Halluzinationen: vorwiegend visuell, üblicherweise komplexe, ausgestaltete Wahrnehmung von Personen, Tieren oder Objekten

Lewy-Körperchen-Demenz

Die Lewy-Körperchen-Demenz entspricht den folgenden klinisch-diagnostischen Konsensuskriterien

I. Das zentrale Merkmal der LBD ist eine Demenz, die mit Funktionseinschränkungen im Alltag einhergeht. Die Gedächtnisfunktion ist beim Erkrankungsbeginn relativ gut erhalten. Aufmerksamkeitsstörungen, Beeinträchtigungen der exekutiven und visuo-perzeptiven Funktionen sind häufig.

II. Kernmerkmale sind:

- Fluktuation der Kognition, insbesondere der Aufmerksamkeit und Wachheit
- Wiederkehrende ausgestaltete visuelle Halluzinationen
- Parkinson-Symptome

III. Stark hinweisende Merkmale sind:

- Verhaltensstörungen im REM-Schlaf (Schreien, Sprechen, motorisches Ausagieren von Träumen)
- Ausgeprägte Neuroleptikaüberempfindlichkeit
- Verminderte dopaminerge Aktivität in den Basalganglien, dargestellt mit SPECT oder PET

Für die Diagnose "mögliche" DLB muss das zentrale Merkmal zusammen mit einem Kernmerkmal

vorkommen. Wenn Kernmerkmale fehlen, genügt mindestens ein stark hinweisendes Merkmal für die Diagnose "mögliche" DLB.

Für die Diagnose "wahrscheinliche" DLB müssen mindestens 2 Kernmerkmale oder ein Kernmerkmal

zusammen mit mindestens einem stark hinweisenden Merkmal erfüllt sein.

Gegen LBD sprechen:

- Zerebrovaskuläre Läsionen in der cCT oder cMRT oder fokale-neurologische Symptome
- Andere Erkrankungen, die das klinische Bild zureichend erklären können
- Spontane Parkinson-Symptome, die ausschließlich bei schwerer Demenz auftreten

○ **Vaskuläre Demenz: Multi-Infarkt-Demenz und andere**

Vaskuläre Demenz ; Demenz als Folge von vaskulär bedingter Schädigung des Gehirns. Unter diesem Begriff werden makro- wie mikrovaskuläre Erkrankungen zusammengefasst. In der ICD-10 werden folgende Definitionen und

Unterteilungen vorgenommen:

Vaskuläre Demenz: Die vaskuläre Demenz ist das Ergebnis einer Infarzierung des Gehirns als Folge einer vaskulären Krankheit, einschließlich der zerebrovaskulären Hypertonie. Die Infarkte sind meist klein, kumulieren aber in ihrer Wirkung. Der Beginn liegt gewöhnlich im späteren Lebensalter.

Vaskuläre Demenz mit akutem Beginn: Diese entwickelt sich meist sehr schnell nach einer Reihe von Schlaganfällen als Folge von zerebrovaskulärer Thrombose, Embolie oder Blutung. In seltenen Fällen kann eine einzige massive Infarzierung die Ursache sein.

Multiinfarkt-Demenz: Sie beginnt allmählich, nach mehreren vorübergehenden ischämischen Episoden (TIA), die eine Anhäufung von Infarkten im Hirngewebe verursachen.

Subkortikale vaskuläre Demenz: Hierzu zählen Fälle mit Hypertonie in der Anamnese und ischämischen Herden im Marklager der Hemisphären. Im Gegensatz zur Demenz bei Alzheimer-Krankheit, an die das klinische Bild erinnert, ist die Hirnrinde gewöhnlich intakt.

NINDS-AIREN-Kriterien für wahrscheinliche vaskuläre Demenz

I. Demenz

Kognitive Verschlechterung bezogen auf ein vorausgehendes höheres Funktionsniveau manifestiert durch Gedächtnisstörung und mindestens 2 der folgenden Fähigkeiten:

- Orientierung, Aufmerksamkeit, Sprache, Visuell-räumliche Fähigkeiten, Urteilsvermögen, Handlungsfähigkeit, Abstraktionsfähigkeit, Motorische Kontrolle, Praxie

Alltagsaktivitäten müssen gestört sein

Ausschlusskriterien:

- Bewusstseinsstörung
- Delirium
- Psychose
- Schwere Aphasie
- Ausgeprägte sensomotorische Störung, die Testung unmöglich macht
- Systemische oder andere Hirnerkrankungen, die ihrerseits kognitive Störungen verursachen können

• Sekundäre Demenz

mögliche Ursachen eines Demenzsyndroms

1. Endokrinopathien

- Hypothyreose
- Hyperthyreose
- Hypoparathyreoidismus
- Hyperparathyreoidismus

2. Vitaminmangelkrankheiten

- B12-Mangel
- Folsäuremangel
- B1-Mangel
- B6-Mangel

3. Metabolische Enzephalopathien

- chronisch hypoxische Zustände
- chronische Lebererkrankungen (M. Wilson, Hämochromatose, Leberzirrhose)
- chronische Nierenerkrankungen (Dialyse-Enzephalopathie)

4. Intoxikationen

- Industriegifte (z.B. Kohlenmonoxid, Quecksilber, Blei, Perchlorethylen)
- Medikamente (z.B. Kardiaka, Antihypertensiva, Psychopharmaka)
- Alkoholabhängigkeit

5. Elektrolytstörungen

- Hyponatriämie (z.B. diuretische Behandlung)
- Hypernatriämie

6. Hämatologisch bedingte Störungen

- Polyzythämie, Hyperlipidämie, multiples Myelom
- Anämie

7. Chronische Infektionskrankheiten

- bakteriell: M. Whipple, Neurosyphilis, Neuroborreliose
- viral: Zytomegalie, HIV-Enzephalitis, progressive multifokale Leukoenzephalitis

8. Spätformen der Leukodystrophien, z.B. Zeroidlipofuszinose

<p>bei neurologischen Erkrankungen (Chorea Huntington, M.Wilson...)</p> <ul style="list-style-type: none"> • symptomatische Formen <ul style="list-style-type: none"> ○ Normaldruckhydrozephalus ○ MS • Dementielle Syndrome (Abgrenzung Delir, Bewusstseinsstörung) • Häufigkeit der verschiedenen Demenzformen in der Bevölkerung und in einer Facharztpraxis 	
<p>Diagnostik (mit Differentialdiagnose):</p> <p>Diagnosestellung Sowohl von Seiten der Erkrankten und Angehörigen wie auch von Seiten der Behandelnden bestehen Ängste und Vorurteile gegenüber der Diagnose einer Demenz. Gründe hierfür sind u.a. die spezielle Symptomatik von Demenzerkrankungen mit dem Verlust von persönlichkeitsdefinierenden Eigenschaften, von Selbstständigkeit und Autonomie sowie die Annahme von fehlenden therapeutischen Möglichkeiten (therapeutischer Nihilismus) und die noch begrenzte Wirksamkeit heute verfügbarer Interventionen. Darüber hinaus besteht vielfach die Vorstellung, dass eine Demenz Teil eines normalen Alterungsprozesses sei. Im Gegensatz dazu werden Demenzen in der medizinischen Wissenschaft als Krankheiten mit neuropathologischem Korrelat und klinischer Krankheitssymptomatik konzeptualisiert.</p> <p>Ansätze gerade im Frühstadium der Erkrankung Belastung und Pflegebedürftigkeit verzögern können, ist eine frühzeitige Diagnostik von Demenzerkrankungen zu fordern. Gleichzeitig erfordert die Frühdiagnostik besondere Sorgfalt, um die existierende Möglichkeit der Stellung einer falsch-positiven Diagnose, die insbesondere früh im Krankheitsverlauf besteht, zu minimieren.</p> <p>Die Syndromdiagnose und die ätiologische Zuordnung werden unter Würdigung aller Informationen, die im Einzelfall zur Verfügung stehen, vorgenommen.</p> <p>Eine frühzeitige syndromale und ätiologische Diagnostik ist Grundlage der Behandlung und Versorgung von Patienten mit Demenzerkrankungen und deshalb allen Betroffenen zu ermöglichen.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Klinische Untersuchung: internistisch, neurologisch, psychiatrisch <p>Anamnese Wesentlich für die Diagnose einer Demenz und einer ersten ätiologischen Zuordnung anhand klinischer Kriterien ist die Entstehungsgeschichte der Symptomatik in Zusammenhang mit vorbestehenden somatischen und psychischen Krankheiten. Darüber hinaus sind der bisherige Verlauf (langsam oder rasch progredient), das Erst-Symptom (z.B. Merkfähigkeitsstörung, Wortfindungsstörungen) und der psychopathologische Befund (z.B. Hinweise auf Depression, Verhaltensauffälligkeiten) in der ätiologischen Zuordnung wegweisend. Der Medikamentenanamnese kommt eine besondere Rolle zu, da sie auf bestehende Krankheiten hinweisen kann und Medikamente zu kognitiver Beeinträchtigung führen können. Informationen über die Beeinträchtigungen im Alltag tragen zur Abschätzung des Schweregrads der Demenz und der Bestimmung der Ätiologie bei. Aufgrund der kognitiven Beeinträchtigung des Erkrankten ist neben der Eigenanamnese die Fremdanamnese von zentraler Bedeutung. Die Familien- und Sozialanamnese geben Hinweise auf Risikofaktoren sowie aktuelle Ressourcen und Problemkonstellationen für die Krankheitsbewältigung. Eine genaue Eigen-, Fremd-, Familien- und Sozialanamnese unter Einschluss der vegetativen und Medikamentenanamnese soll erhoben werden. Aus ihr sollen besondere Problembereiche, Alltagsbewältigung und bisheriger Verlauf abschätzbar sein.</p> <p>Untersuchung: Die neurologische Untersuchung ist notwendig zur Feststellung von Symptomen, die auf Krankheiten hinweisen, die als primäre Ursache der Demenz gelten (z.B. Parkinson-Symptomatik bei M. Parkinson und Lewy-Körperchen-Demenz; Hinweise für zerebrale</p>	4

Ischämien bei vaskulärer Demenz). Darüber hinaus ist die neurologische Untersuchung erforderlich, um Demenzursachen zu erkennen, die nicht primär neurodegenerativ oder vaskulär bedingt sind (z.B. Normaldruckhydrozephalus).

Der psychopathologische Befund liefert Hinweise zu wesentlichen Differenzialdiagnosen zur Demenz, insbesondere Depression, Delir, Negativsymptomatik bei Schizophrenie, schizophrener Residuum und Abhängigkeitserkrankungen. Insbesondere depressive Symptome sind gezielt zu erfassen, da diese als Risikofaktoren für die Entwicklung einer Demenz gelten, Begleitsymptome bei beginnender Demenz sein können, aber möglicherweise auch die Ursache von kognitiven Störungen darstellen. Gleichzeitig werden mit Hilfe des psychopathologischen Befundes wesentliche psychische und Verhaltenssymptome, die bei Demenz auftreten und von besonderer Relevanz in der Behandlung von Demenzerkrankten sind, erfasst.

- **Möglichkeiten und Grenzen der Früherkennung**
 - **Liquorparameter**

- **Liquordiagnostik**

Der Liquordiagnostik kommen in der ätiologischen Diagnostik von Demenzerkrankungen zwei Funktionen zu. Sie dient dazu, Erkrankungen, für deren Vorliegen klinische Hinweise bestehen, zu diagnostizieren oder auszuschließen (z.B. entzündliche ZNS-Erkrankungen).

In der Erstdiagnostik einer Demenz sollte die Liquordiagnostik zum Ausschluss einer entzündlichen Gehirnerkrankung durchgeführt werden, wenn sich dafür Hinweise aus der Anamnese, dem körperlichem Befund oder der Zusatzdiagnostik ergeben.

Die Liquordiagnostik kann auch Hinweise für nicht-degenerative Demenzursachen geben, bei denen Anamnese, körperlicher Befund und übrige technische Zusatzdiagnostik keine pathologischen Befunde zeigen. Wenn eine Liquordiagnostik bei Demenz durchgeführt wird, sollen die Parameter des Liquorgrundprofils untersucht werden.

- **Neurodegenerationsmarker im Liquor**

Im Liquor sind Korrelate der neuropathologischen Veränderungen, die die Alzheimer-Krankheit definieren, messbar. Die aktuell klinisch relevanten Parameter sind beta-Amyloid-1-42, Gesamt-Tau und Phospho-Tau (pTau).

Die differenzialdiagnostische Trennschärfe zwischen verschiedenen Demenzformen im klinischen Kontext ist heute noch unzureichend. Als Verlaufsmarker eignen sich die genannten Parameter nach heutigem Kenntnisstand nicht.

Allgemeingültige exakte Grenzwerte für die einzelnen Parameter existieren heute noch nicht. Grobe

Referenzwerte stehen aber zur Verfügung.

Die liquorbasierte neurochemische Demenzdiagnostik unterstützt im Rahmen der Erstdiagnostik die Differenzierung zwischen primär neurodegenerativen Demenzerkrankungen und anderen Ursachen demenzieller Syndrome.

Die kombinierte Bestimmung der Parameter beta-Amyloid-1-42 und Gesamt-Tau bzw. beta-Amyloid-1-42 und Phospho-Tau ist der Bestimmung nur eines einzelnen Parameters überlegen und wird empfohlen.

Die differenzialdiagnostische Trennschärfe dieser Marker innerhalb der Gruppe neurodegenerativer Erkrankungen und in Abgrenzung zur vaskulären Demenz ist nicht ausreichend.

Eine isolierte Bestimmung des Apolipoprotein-E-Genotyps als genetischer Risikofaktor wird aufgrund mangelnder diagnostischer Trennschärfe und prädiktiver Wertigkeit im Rahmen der Diagnostik nicht empfohlen.

- **PET**

- **Apparative Untersuchung: Labor, EEG, MRT und ihre Aussagemöglichkeiten bezüglich der Ursachen**

- **Bildgebung**

Der bildgebenden Untersuchung im Rahmen der Diagnostik von Demenzerkrankungen kommen zwei Funktionen zu. Ihr Ergebnis soll helfen, behandelbare Ursachen einer Demenz aufzudecken (z.B. Tumor, subdurales Hämatom, Normaldruckhydrozephalus) und zur ätiologischen Differenzierung primärer Demenzerkrankungen beitragen.

einer Demenz

Identifikation von nicht-degenerativen und nicht-vaskulären Ursachen einer Demenz

Bei ca. 5% aller Patienten mit Demenz wird eine potenziell behandelbare bzw. reversible Ursache nicht-degenerativer und nicht-ischämischer Art durch eine bildgebende Untersuchung aufgedeckt (z.B. subdurales Hämatom, Tumor, Normaldruckhydrozephalus). Die cCT ohne Kontrastmittel ist häufig ausreichend für den Nachweis oder Ausschluss von Raumforderungen, eines subduralen Hämatoms, vaskulärer Läsionen, einer subkortikalen arteriosklerotischer Enzephalopathie oder eines Hydrozephalus. Bei vorliegendem Demenzsyndrom soll eine konventionelle cCT oder cMRT zur Differenzialdiagnostik durchgeführt werden. Eine Notwendigkeit für eine cMRT-Untersuchung zur routinemäßigen Verlaufskontrolle besteht im Regelfall nicht.

Nuklearmedizinische Verfahren

Funktionelle Messungen des Glukosemetabolismus (FDG-PET) und der zerebralen Perfusion (HMPAO-SPECT) mit nuklearmedizinischen Verfahren können bei Unsicherheit in der Differenzialdiagnostik von Demenzen (AD, FTD, VD) zur Klärung beitragen. Ein regelhafter Einsatz in der Diagnostik wird nicht empfohlen.

Die Lewy-Körperchen-Demenz (LBD) ist durch eine Reduktion des Dopamintransporter-Proteins im Striatum charakterisiert. Der Dopamintransporter kann mittels FP-CIT-SPECT dargestellt werden.

Der Einsatz dieses Verfahrens ist insbesondere dann zu empfehlen, wenn die Diagnosestellung einer LBD anhand der klinischen Kriterien nicht gelingt (z.B. bei Fehlen eines Parkinson-Syndroms).

Elektroenzephalographie (EEG)

Heute kann ein Routineeinsatz des EEG in der Erstdiagnostik nicht empfohlen werden. In diagnostisch unklaren Fällen kann ein EEG aber zur Verbesserung der diagnostischen Einschätzung durchgeführt werden. Bei der Alzheimer-Demenz und der Lewy-Körperchen-Demenz zeigt sich im EEG oft eine diffuse Verlangsamung des Grundrhythmus. Auch bei fronto-temporalen Demenzen finden sich entgegen der diagnostischen Kriterien in ca. 60% der Fälle EEG-Veränderungen. Periodische bi- oder triphasische Wellen stützen die Diagnose einer Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung. Das EEG kann ferner Hinweise auf ein Anfallsleiden i.S. von epilepsietypischen Potentialen, auf einen nicht-convulsiven Status epilepticus und auf ein Delir, i.S. von Allgemeinveränderungen mit Auftreten langsamer Theta- und Delta-Wellen, liefern. Bei Entwicklung einer Demenz mit Nachweis sowohl fokaler als auch generalisierter epilepsietypischer Muster im EEG kann ein Therapieversuch mit Antiepileptika erforderlich sein.

Ein EEG ist bei bestimmten Verdachtsdiagnosen indiziert (Anfallsleiden, Delir, Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung). Das EEG kann zur Abgrenzung von neurodegenerativen und nicht-neurodegenerativen Erkrankungen beitragen, ist jedoch zur Differenzialdiagnose von neurodegenerativen Demenzerkrankungen von geringem Wert.

- Tests kennen lernen und selbst durchführen können:

Kognitiver Kurztest

Als Instrumente zur orientierenden Einschätzung von kognitiven Störungen sind z.B. der Mini-Mental-Status-Test (MMST), der DemTect oder der PANDATest zu nennen. Der Uhrentest kann in Kombination mit den anderen Kurztestverfahren die diagnostische Aussagekraft erhöhen, ist jedoch als alleiniger kognitiver Test nicht geeignet.

Die diagnostische Güte eines neuropsychologischen Kurztestes ist abhängig vom Untersuchungssetting (hohe vs. niedrige Prävalenz der Erkrankung). Als Beispiel hierfür seien die Ergebnisse einer meta-analytischen Untersuchung zur diagnostischen Wertigkeit des MMST genannt.

Im Expertensetting mit hoher Demenzprävalenz ergaben sich die besten Werte für die positive Erkennung einer Demenz im Vergleich zur Hausarztpraxis.

Die unmittelbare Durchführung von Kurztests kann durch besonders geschultes Personal erfolgen. Es ist darauf hinzuweisen, dass neuropsychologische Untersuchungen für den Patienten als unangenehm empfunden werden können, da die Defizite unmittelbar spürbar werden.

Dementsprechend können Patienten neuropsychologischen Untersuchungen ablehnend gegenüberstehen. Sollte dies der Fall sein, so sollte der Patient behutsam über den Sinn der Testung aufgeklärt werden (z.B. Messung der Beeinträchtigung), und es sollte versucht werden, zumindest im begrenzten Umfang eine Quantifizierung der kognitiven

<p>Beeinträchtigung zu erreichen.</p> <p>Bei jedem Patienten mit Demenz oder Demenzverdacht sollte bereits bei der Erstdiagnose eine Quantifizierung der kognitiven Leistungseinbuße erfolgen. Für die ärztliche Praxis sind die einfachen und zeitökonomischen Tests, z.B. MMST, DemTect, Uhren Test, Panda Test empfohlen.</p> <p>Schweregradeinteilung Eine subjektive Einschätzung der kognitiven Leistung ist ferner allein nicht geeignet, den Schweregrad der Beeinträchtigung zu quantifizieren. Die quantitative Abschätzung der kognitiven Beeinträchtigung ist jedoch notwendig für die Festlegung auf einen Demenzschweregrad. Die Schweregradeinschätzung ist Grundlage einer adäquaten Aufklärung und Betreuung von Erkrankten und Angehörigen sowie zur Indikationsstellung von Therapien. Hinsichtlich der Schweregradeinteilung einer Demenz wird im Falle der Alzheimer-Demenz der MMST im Rahmen von Therapiestudien herangezogen.</p> <ul style="list-style-type: none"> • MMST 20 bis 26 Punkte: leichte Alzheimer-Erkrankung • MMST 10 bis 19 Punkte: moderate / mittelschwere Alzheimer-Erkrankung • MMST weniger als 10 Punkte: schwere Alzheimer-Erkrankung <ul style="list-style-type: none"> ○ Mini-Mental-Status-Test ○ Uhren-Test ○ Demenz-Detektion (DemTect) ○ CERAD <p>Spezielle Neuropsychologische Diagnostik Demenzerkrankungen sind u.a. durch kognitive Beeinträchtigungen definiert. Die Wahrnehmung kognitiver Beeinträchtigung durch den Erkrankten und die Angehörigen ist durch vielfältige Faktoren beeinflusst. In der täglichen Praxis können kognitive Störungen übersehen werden, falls nicht gezielt nachgefragt wird und keine Angaben von Angehörigen erfolgen.</p> <p>Kurztestverfahren sind besonders in Fällen von leichter oder fraglicher Demenz oder bei seltenen und ungewöhnlichen Demenzformen ggf. unzureichend, da sie Deckeneffekte haben, bzw. relevante kognitive Funktionen nicht ausreichend abbilden. Für die klinische Diagnostik und Differenzialdiagnostik sind neuropsychologische Testverfahren und standardisierte diagnostische Interviews entwickelt worden die neuropsychologische Testbatterie des amerikanischen "Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease" (CERAD),</p> <p>Ausführliche neuropsychologische Tests sollten bei z.B. fraglicher oder leichtgradiger Demenz zur differenzialdiagnostischen Abklärung eingesetzt werden. Die Auswahl der geeigneten Verfahren richtet sich im Einzelfall nach der Fragestellung, dem Krankheitsstadium und der Erfahrung des Untersuchers. Beeinflussende Variablen, wie z.B. prämorbidem Funktionsniveau, Testvorerfahrung, Ausbildungsstatus und soziokultureller Hintergrund oder Sprachkenntnisse müssen berücksichtigt werden.</p> <p>Die unmittelbare Durchführung von ausführlichen Tests kann durch besonders geschultes medizinisch-psychologisches Personal erfolgen. Die durchführenden Testverantwortlichen sollten im Umgang mit dem gewählten Testinventar und in der Bewertung der Testergebnisse erfahren sein. Die Interpretation solcher Tests ist in jedem Fall Aufgabe des Spezialisten bzw. der Spezialambulanz oder Gedächtnisambulanz..</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ evtl. PANDA (bei Parkinson-Demenz) ➤ mit Rollenspiel 	
<p>Klinik und Verlauf von</p> <ul style="list-style-type: none"> • Morbus Alzheimer <ul style="list-style-type: none"> ○ Wiederholung der klinischen Stadien und Bezug zu den Testergebnissen 	2

<ul style="list-style-type: none"> ○ Typische Symptome und Probleme der Patienten ● Multi-Infarkt-Demenz <ul style="list-style-type: none"> ○ Abgrenzung der Schädigungsorte ○ Typische Symptome und Probleme der Patienten ● Vertiefung neurokognitive Symptome ● Vertiefung neuropsychiatrische Symptome ● Welche Testergebnisse können Hinweise geben auf das Vorliegen sozial bedeutender Einschränkungen (s.u. MDE, GdB, Fahrtauglichkeit, Geschäftsfähigkeit, Pflegestufe) 	
<p>Therapie</p> <p>Die Therapie von Demenzerkrankungen umfasst die pharmakologische Behandlung und die psychosozialen Interventionen für Betroffene und Angehörige im Kontext eines Gesamtbehandlungsplans. Sie ist aufgrund variabler Symptom- und Problemkonstellationen individualisiert zu gestalten und muss auf die progrediente Veränderung des Schweregrads der Erkrankung abgestimmt sein.</p> <p>Wie bei den diagnostischen Verfahren setzt die Therapie das Einverständnis des Betroffenen im Regelfall voraus, mit der möglichen Ausnahme einer krankheitsbedingten akuten Selbst- oder Fremdgefährdungssituation, die sich durch keine anderen Massnahmen als solche gegen den Willen des Erkrankten abwenden läßt. Ist der Betroffene krankheitsbedingt nicht einwilligungsfähig, ist das Vorliegen einer Vollmacht bzw. einer Betreuung für Gesundheitsfürsorge Voraussetzung der Behandlung.</p> <p>Der Erkrankte und ggf. die juristische Vertretungsperson sollen über Therapiemöglichkeiten, zu erwartende Effekte, Nutzen und Risiken aufgeklärt werden. Eine Therapieentscheidung soll im Rahmen eines "informed decision making"-Prozesses von der behandelnden Person und dem Erkrankten sowie ggf. der juristischen Vertretungsperson erzielt werden. Bei den Therapieentscheidungen sind Wirksamkeit, Nutzen-/Risiko-Abwägungen, Kosten sowie Verfügbarkeit von Verfahren und Ressourcen relevant.</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Therapie der kognitiven Symptome <ul style="list-style-type: none"> ○ Medikamentöse Therapieverfahren <p>Pharmakologische Therapie der Alzheimer-Demenz</p> <p>Die pharmakologische Therapie der Alzheimer-Demenz setzt sich zusammen aus der Behandlung der Kernsymptomatik der Demenz (u.a. kognitive Störungen, Beeinträchtigung der Alltagstätigkeiten) und, falls notwendig, einer Behandlung von psychischen und Verhaltenssymptomen (z.B. Depression, Wahn, Halluzinationen, Apathie).</p> <p>Die aktuell verfügbaren Medikamente mit Nachweis von Wirksamkeit zur Behandlung der Kernsymptomatik der Alzheimer-Demenz sind die Acetylcholinesterase-Hemmer und der nicht-kompetitive NMDA-Antagonist Memantin. Bei diesen Therapieansätzen handelt es sich um Verfahren, die Veränderungen der Neurotransmission bei der Alzheimer-Krankheit regulieren sollen. Einzelne berichtete Hinweise auf eine Beeinflussung der neuropathologischen Krankheitsprogression durch diese Medikamente sind nicht ausreichend, um den Medikamenten einen Effekt zuzusprechen, der über eine symptomatische Therapie hinaus geht.</p> <p>Sogenannte krankheitsmodifizierende Medikamente ("disease modifying drugs"), die den pathobiologischen Krankheitsverlauf verzögern, sind in der Entwicklung. Überzeugende Wirksamkeitsnachweise solcher Substanzen bei Patienten mit Alzheimer-Demenz liegen zu Zeit nicht vor.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Wirksamkeit und Indikation von Antidementiva <p>Acetylcholinesterase-Hemmer</p> <p>Die Acetylcholinesterase-Hemmer Donepezil, Galantamin und Rivastigmin sind zur Behandlung der leichten bis mittelschweren Alzheimer-Demenz zugelassen und in Gebrauch. Tacrin, die erste zugelassene Substanz aus der Gruppe der Acetylcholinesterase-Hemmer, wird aufgrund der Hepatotoxizität nicht mehr eingesetzt.</p> <p>Memantin</p> <p>Der nicht kompetitive NMDA-Antagonist Memantin ist in Deutschland zur Behandlung der moderaten bis schweren Alzheimer-Demenz zugelassen. Die moderate Demenz definiert einen ähnlichen Bereich wie die mittelschwere Demenz (MMST: 10-20 Punkte). Die schwere Demenz umfasst den Bereich von 0-10 MMST-Punkten. Eine Zulassung für die leichte Demenz besteht für Memantin nicht.</p> <p>Ginkgo Biloba</p>	3

Ginkgo Biloba wird häufig zur Behandlung von kognitiver Störung und Demenz eingesetzt. Das Extrakt EgB761 ist zugelassen zur symptomatischen Behandlung von "hirnorganisch bedingten geistigen Leistungseinbußen bei demenziellen Syndromen".

Eine Meta-Analyse des Cochrane-Instituts aus 2009 über 36 plazebo-kontrollierte randomisierte Studien aller Dosierungen und aller Untersuchungszeiträume kommt zu dem Schluss, dass die Anwendung von Ginkgo Biloba sicher ist und gegenüber Plazebo keine erhöhte Nebenwirkungsrate aufweist.

Die Ergebnislage zur Wirksamkeit wird als inkonsistent und nicht überzeugend bezüglich einer vorhersagbaren und klinisch relevanten Wirksamkeit bewertet

Therapie der vaskulären Demenz:

Es existiert keine zugelassene oder durch ausreichende Evidenz belegte medikamentöse symptomatische Therapie für vaskuläre Demenzformen, die einen regelhaften Einsatz rechtfertigen. Es gibt Hinweise für eine Wirksamkeit von Acetylcholinesterase-Hemmern und Memantin, insbesondere auf exekutive Funktionen bei Patienten mit subkortikaler vaskulärer Demenz. Im Einzelfall kann eine Therapie erwogen werden.

Häufige Nebenwirkungen, Probleme bei der Einnahme

Sehr häufige (>10%) bis häufige (1-10%) Nebenwirkungen dieser Substanzen sind bei im Allgemeinen guter Verträglichkeit das Auftreten von Erbrechen, Übelkeit, Schwindel, Appetitlosigkeit, Diarrhoe und Kopfschmerzen. Diese Nebenwirkungen sind oft vorübergehend und durch eine langsamere Aufdosierung oder Einnahme der Medikation zum Essen ggf. zu vermeiden.

Bradykardie und Synkopen sind in den jeweiligen Fachinformationen als Nebenwirkungen von Acetylcholinesterase-Hemmern aufgeführt.

Präparate und Applikation

Donepezil

Zu Beginn der Behandlung sollte 1 Tbl. Donepezil-HCl 2,5-5 mg/Tag abends gegeben werden. Nach mindestens einmonatiger Behandlung kann auf 1 Tbl. Donepezil-HCl 10 mg/Tag erhöht werden. Die Höchstdosis beträgt 10 mg Donepezil-HCl/Tag.

Galantamin

Galantamin retard sollte 1-mal täglich morgens vorzugsweise mit dem Essen eingenommen werden. Die initiale Dosierung der retardierten Form beträgt 8 mg. Frühestens nach vier Wochen sollte die Steigerung auf 16 mg ret. erfolgen. Nach weiteren vier Wochen kann eine Steigerung auf 24 mg ret. vorgenommen werden.

Rivastigmin

Die Einnahme von Rivastigmin in Kapselform erfolgt initial mit 1,5 mg 2-mal täglich zu den Mahlzeiten. Nach frühestens 14 Tagen sollte die Aufdosierung auf 3 mg morgens und abends erfolgen. Eine weitere Steigerung um jeweils 1,5 mg morgens und abends ist jeweils frühestens nach weiteren 14 Tagen möglich. Die wirksame Dosis liegt zwischen 6 und 12 mg/täglich. Wenn die Behandlung länger als einige Tage unterbrochen wurde, ist der Wiederbeginn mit täglich 2 mal 1,5 mg und anschließender Dosistitration notwendig.

Rivastigmin in Pflasterform wird mit einer Dosierung von 4,6 mg/24 Stunden begonnen. Nach mindestens 4-wöchiger Behandlung kann auf die empfohlene wirksame Dosis von 9,5 mg/24 Stunden erhöht werden. Die Pflasterapplikation zeigt im Vergleich zur oralen Applikation von Rivastigmin eine geringere Häufigkeit von gastrointestinalen Nebenwirkungen. Bei ca. 10 % der Patienten in einer vergleichenden Studie zwischen Kapsel und Pflaster traten lokale Hautirritationen auf

- Therapie der neuropsychiatrischen Symptome
 - Medikamentöse Therapie mit Sedativa, Antipsychotika, Hypnotika und ihre Nebenwirkungen
- Nicht-medikamentöse Therapieverfahren (Milieu-Therapie, Ergotherapie, Neuropsychologie, präventive Maßnahmen)

Es gibt Evidenz für geringe Effekte von kognitivem Training/kognitiver Stimulation auf die kognitive Leistung bei Patienten mit leichter bis moderater Demenz. Die Möglichkeit, an einem strukturierten kognitiven Stimulationsprogramm teilzunehmen, kann angeboten werden.

Ergotherapie

Die Ergotherapie ("Occupational Therapy") wird hier verstanden als Intervention zur Verbesserung und Stützung von Alltagsfunktionen und Handlungsfähigkeit mit dem Ziel der Verbesserung von Teilhabe und Lebensqualität im individuellen Alltag und Lebenskontext.

<p>Betätigungsorientierte Ergotherapie im häuslichen Umfeld mit Anwendung von Kompensationsstrategien für die Erkrankten mit leichter bis mittelschwerer Demenz und zur Erlernung von Bewältigungsstrategien für die Angehörigen hilfreich sein.</p> <p>Es gibt Hinweise, dass körperliche Aktivierung zum Erhalt der Alltagsfunktionen, Beweglichkeit und Balance beiträgt. Der Einsatz kann angeboten werden. Es existiert jedoch keine ausreichende Evidenz für die systematische Anwendung bestimmter körperlicher Aktivierungsverfahren.</p> <p>Es gibt Hinweise, dass aktive Musiktherapie geringe Effekte auf psychische und Verhaltenssymptome bei Menschen mit Demenz hat. Sie kann empfohlen werden.</p>	
<p>Sozialmedizin</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sozialmedizinische Aspekte und Rechtsfragen (MDE, GdB, Fahrtauglichkeit, Geschäftsfähigkeit, Betreuung, Patientenverfügung, Pflegestufe) • Patienten- und Angehörigenbetreuung und –information (Schulung im Umgang mit Verhaltensstörungen, Besprechung entlastender Maßnahmen) • Vorbereiten und unterstützende Beteiligung an Patienten- und Angehörigenschulungen • Kontakt mit Selbsthilfegruppen 	3
<p>Gesprächsführungstechniken, gezielt bei Demenz</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hilfreiche Kommunikationsregeln kennenlernen: <ul style="list-style-type: none"> ○ Einfache Fragen, einfache Auswahl ○ Langsame und deutliche Ansprache, kurze Sätze ○ Bestätigung und Lob ○ Vermeiden von Bloßstellung ○ Vermeiden von Diskussion, Ablenken bei haltlosen Vorwürfen • Beobachtung der Kommunikation der Patienten mit Angehörigen und Erkennen problematischer Muster • Einüben der Techniken im Rollenspiel 	2
<p>Veschlüsseln und Kodieren, Dokumentation und Abrechnung der Leistungen, ggf Kennenlernen von Fachmed (Patientenbegleitprogramm auf dem PC von Medi)</p>	2
<p>Abschlusstest/Evaluation</p>	1

Vorlage Dr. Herbst / Dr. Schöber,