

Demenz - Gedächtnisstörung

- Def:
- **Demenz**, Definition siehe S. 20
 - **Labiles Gedächtnis**
 - Rund 1 h nach Erfahrungsaufnahme ist das labile Gedächtnis relativ leicht löschar.
 - **Stabiles Gedächtnis**
 - Gedächtnis, welches nach > 1 h noch präsent ist.
 - **Frischgedächtnis bzw. Merkfähigkeit (= Kurzzeitgedächtnis)**
 - Umfasst die Zeitspanne von 30-60 min (d.h. labiles Gedächtnis).
 - **Altgedächtnis (= Langzeitgedächtnis)**
 - Gedächtnis an längerdauernde Erfahrungen (d.h. stabiles Gedächtnis).
 - **Hypomnesie** (= reduzierte Erinnerungsfähigkeit)
 - Wird i.d.R. für zeitlich begrenzte Gedächtnisstörungen gebraucht.
 - **Amnesie** (= zeitlich begrenzte Gedächtnislücke)
 - a) Einfache Amnesie: Gedächtnisseinbusse um das Ereignis (z.B. SHT)
 - b) Retrograde Amnesie: Befall des Gedächtnisses kurz vor dem Ereignis
 - c) Anterograde Amnesie: Befall des Gedächtnisses nach dem Ereignis
 - **Hypermnésie** (Steigerung der Erinnerungsfähigkeit)
 - Bei: Fieber, Drogen induziert, bei Untergangserlebnissen (z.B. Absturz, "Nah-Todes-Erlebnis"), epileptischer Krise (während der Aura)
 - **Paramnesien** (Erinnerungsfälschungen, Scheinerinnerungen)
 - a) Fälschung in Derealisation und Wahn (Bem: Ein Wahn ist die krankhaft entstandene Fehlbeurteilung der Wirklichkeit, z.B. durch eine Psychose)
 - b) Pseudologie ("fantastisches Lügen", "Geschichtenerzählen")
 - c) Konfabulationen: Pseudo-Erinnerungen, Produktion von angeblichen Erlebnissen, um Erinnerungslücken aufzufüllen. Werden von den Kranken für echte Erinnerungen gehalten.
 - d) Vermeintliche Vertrautheit oder Fremdheit
 - Kommt vor bei: Temporallappen Epilepsie (S. 79), extremen Erschöpfungszuständen, Intoxikationen, endogenen Psychosen.
 - Beispiele:
 - Falsches Wiedererkennen, vermeintliche Vertrautheit. Das sichere Gefühl zu haben, etwas schon einmal gesehen, gehört oder erlebt zu haben ("déjà vu", "déjà entendu", "déjà-vécu").
 - Noch nie gesehen oder erlebt zu haben ("jamais vu", jamais vécu")

- Allg:
- Komplexe Pathologie, einhergehend mit:
 - Konzentrationsabfall
 - Vergesslichkeit
 - Erinnerungsfälschungen
 - Manchmal Steigerung der Erinnerungsfähigkeit (Hypermnésie)
 - Das Gedächtnis setzt sich aus vielen kognitiven Funktionen (cognoscere = erkennen) zusammen, und hängt ab von:
 - Bewusstseinslage
 - Aufmerksamkeit, Interesse
 - Ordnung des Materials
 - Es gibt keine anatomische lokalisierbare Hirnleistungszone des "Gedächtnisses". Es handelt sich um eine vielschichtige Vernetzung, funktionell wie organisch.

- Klin:
- **Anamnestiche Hauptelemente**
 - Zetlicher Verlauf: progredient vs. fluktuierend
 - SHT
 - Medikamente, Alkoholkrankheit (S. 202)
 - Störung Kurzzeit-, Langzeitgedächtnis
 - Bewältigung komplexerer Situationen (Reisen an fremde Orte)
 - Bewältigung von schwierigeren Aufgaben im täglichen Leben:
 - Buchhaltung, Einladungen u.a. Aktivitäten
 - Inkontinenz
 - Körperhygiene
 - **Klinische Untersuchung**
 - Neurostatus (Hinweise für CVI oder andere neurologische Leiden?)
 - Kardiopulmonaler Status (Herzinsuffizienz? Klappenfehler?)
 - Schilddrüsenpalpation (Knoten?, Struma?)
 - Visus, Gehör
 - Mini-mental state (MMS) Test, S. 188
 - Uhrentest, S. 190

Für die PRAXIS

- Depressive Patienten suchen den Arzt wegen Gedächtnisstörungen auf!
- Demente Patienten werden von ihren Angehörigen zum Arzt gebracht.
- Depression und Demenz sind häufig gleichzeitig vorhanden.

Vd. auf Demenz

Erhärtung der Diagnose:

- **Hauptsymptome der Demenz: die "6 A"**, siehe S. 20
- **Selbst-, bzw. Angehörigendiagnostik zur "Selbstdiagnose"**, siehe **RED FLAGS I** S. 21 und:
- **Ausschluss eines Delirs** (hier typischerweise fluktuierender Verlauf), siehe S. 15

Demenz wenig wahrscheinlich

- ▶ DD (siehe auch "Delir", S. 15)
- ▶ Verlaufskontrolle
- ▶ Depressions-Screening, S. 110
- ▶ ± weitere Abklärungen

Demenz wahrscheinlich

Abklärungen (von Fall zu Fall orientieren):

- ▶ **Klinik:** Neurostatus, MMS Test (S. 188), Uhrentest (S. 190)
- ▶ **Labor:** BSG, BB, Na⁺, K⁺, Ca²⁺, BZ, Protein, Kreatinin, Harnstoff, ALAT, ASAT, AP, γGT, TSH, Folsäure, Vitamin B1, B6 und B12; ± CDT (siehe Fussnote), ± Serologie (HIV, Lues u.a.). LP. EEG.
- ▶ **Urin:** Status; ± Benzodiazepin-Screening
- ▶ **Bildgebung:** Schädel-MRI (ist dem Schädel-CT überlegen)
- ▶ **Depressions-Screening**, S. 110 (± probatorischer Therapieversuch mit einem Antidepressivum, z.B. mit SSRI)

- **Hirndegenerative und vaskuläre Demenzen**
 - Morbus ALZHEIMER, S. 17
 - Vaskuläre Demenz: Multiinfarkt-Demenz
 - Frontotemporale Demenz
 - Demenz mit Parkinsonismus:
 - Demenz und M. PARKINSON
 - LEWY-Körperchen Demenz (z.B. M. PICK)
 - Progrediente, supranukleäre Paralyse (STEEL-RICHARDSON-OLSZEWSKI-Syndrom)
 - Basalganglienerkrankung mit Demenz
- **Andere Hirnerkrankungen**
 - Übertragbar-entzündlich:
 - AIDS, CJK (S. 21)
 - Herpes simplex
 - Multiple Sklerose
 - SHT
 - Raumforderung (Normaldruck Hydrocephalus)
 - Toxisch/metabolisch, S. 20
 - Epilepsie (S. 91) u.a. Hirnerkrankungen

Alge
A

Demenz

- Def:
- **Organische Hirnläsion**, wobei v.a. die kognitiven Funktionen beeinträchtigt sind. Der Wachheitsgrad hingegen bleibt erhalten.
 - Ungefähr 2/3 der Demenzen sind vom ALZHEIMER-Typ (S. 17).
- Allg:
- Häufigkeit (Prävalenz) der Demenz [Schweiz Med Forum 2004 ;4: 247-50]:
 - 65-70 Jahre8 %
 - > 80 Jahrebis zu 30 %
 - Differentialdiagnostische Klinik von Delir-Demenz-Depression, siehe S. 16
 - Inzidenz (60-64 J): ca. 160 neue Fälle/Jahr/100'000 Einwohner
 - Risikofaktoren (RF)
 - Hohes Alter; positive Familienanamnese
 - Trauma (v.a SHT) mit Bewusstseinsverlust
 - Kardiovaskuläre RF (siehe auch S. 80):
 - AHT (S. 80); DM (S. 182), Hyperlipidämie, Hyperhomozysteinämie
 - Genotyp "Apolipoprotein E Epsilon "
 - Gehstörungen (= RF einer Demenz vom Nicht-ALZHEIMER Typ)
 - Spezifische Screening-Tests der Demenz
 1. Kognitive Tests: Mini-mental state Test (S. 188), Uhrentest (S. 190)
 Weitere Demenzabklärungen sind sinnvoll, sofern die Anamnese trotzdem eine Demenz vermuten lässt (trotz neg. MMS und Uhrentest).
 2. Kognitiv-funktioneller Test (→ Konsil)
 - *Informant Questionnaire on cognitive Decline in the Elderly (IQCODE)*
- Klin:
1. **Hauptsymptome der Demenz: die "6 A"** (siehe auch RED FLAGS I, S. 21)
 - A** Amnesie (Gedächtnisstörung für zeitliche oder inhaltliche Erinnerungen)
 - A** Aphasie (Sprachschwierigkeiten)
 - A** Apraxie (Störung der Ausführung willkürlicher zielgerichteter und geordneter Bewegungen bei intakter motorischer Funktion)
 - A** Agnosie (Störung des Erkennens von Gegenständen, wobei die Sinnessorgane intakt sind [optisch, akustisch, taktil, ...])
 - A** Abstraktionsverlust
 - A** Assessment (Störung der Urteilsfähigkeit)
 2. **Sekundärsymptome der Demenz**
 - Depression, Angst, Schlafstörung, Tag-Nacht-Umkehr
 - Wahnvorstellungen
 - Unruhe, Enthemmtheit, Aggressivität
 - Wesens- und Persönlichkeitsveränderungen
 - Urin- und Stuhlinkontinenz

- Klas: Es gibt verschiedene Klassifikationen der Demenzen:
- A. Hirndegenerative und vaskuläre Demenzen u.a. Formen** (siehe S. 19)
- B. Primäre Demenzen** (ca. 90 % aller Demenzen)
- Morbus ALZHEIMER (> 50 % aller Demenzen), S. 17
 - Demenz und Parkinsonismus (5 % der Demenzen)
 - LEWY-Körperchen Demenz (die LEWY-Körperchen werden im Hirnstamm und Kortex vorgefunden)
 - Demenz und Morbus PARKINSON
 - Progrediente, supranukleäre Paralyse (STEEL-RICHARDSON-OLSEWSKI-Syndrom)
 - Frontotemporale Demenz (z.B. M. PICK)
 - Vaskuläre Demenz (10-20 % der Demenzen): Multiinfarkt-Demenz
 - Normaldruck Hydrozephalus. Trias: Demenz + Ataxie + Harninkontinenz
- C. Sekundäre Demenzen** (Acronym: **"DEMENTIA"**)
- D** Drogen (Intoxikation, Entzug)
- Analgetika
 - Psychotrope Substanzen
 - Sedativa
 - Anticholinergika, S. 17
 - Kortikosteroide
 - Hypnotika
- E** Emotionale Störungen
- Depression (früher auch "Pseudodemenz" genannt), S. 110
- M** Metabolische und endokrine Ursachen
- Hypo-, Hyperthyreose
 - Hypoxämie
 - Vitamin B-Mangel (B1, 6, 12)
 - Hyponatriämie, S. 92
 - Hyperkalzämie, S. 72
 - Hypo-, Hyperparathyreoidismus, S. 75
 - Niereninsuffizienz, S. 196
 - Folsäuremangel
 - Leberinsuffizienz, S. 91, 99, 176, 200
 - Dehydratation
- E** Eye and ear dysfunction (Augen und Ohrdysfunktion)
- N** Nutritive Störungen (siehe auch Vitaminmangel unter "M")
- T** Tumorleiden, Trauma
- Hirntumor/-metastasen
 - Chronisches Subduralhämatom
 - Schädel-Hirn-Trauma
- I** Infektion
- Harnwegsinfekt
 - Borreliose, S. 108
 - Tertiäre Lues
 - HIV, CJK (S. 21)
- A** Alkohol, S. 202

■ Schweregrad der Demenzen: 3 Stadien

1. Milde Demenz

Signifikante soziale und berufliche Kapazitätsverminderung. Patient ist unabhängig und verfügt über eine adäquate Körperhygiene und Urteilsfähigkeit.

2. Mittelschwere Demenz

Patient knapp autonom, benötigt Überwachung.

3. Schwere Demenz

Permanente Überwachung ist notwendig, denn die täglichen Aktivitäten sind zu stark beeinträchtigt.

RED FLAGS I

■ Demenz als Selbstdiagnose oder aus Angehörigensicht:

- Gedächtnisstörungen (i.d.R. immer vorhanden)
- Störung des abstrakten Denkens
- Sprachstörungen
- Die typischen 6 Demenzsymptome können wie folgt aufgeführt werden:

1. Schwierigkeit, neue Informationen zu lernen

- Wiederholt sich öfter
- Vergisst Arzttermine und kürzliche Konversationen

2. Schwierigkeit, komplexe Handlungen auszuführen

- Mahlzeit kochen u.a. komplexe Handlungen stellen Probleme

3. Störung der Urteilsfähigkeit (bzw. der Schlussfolgerungen)

- Unangemessene Antwort im Bezug auf ein tägliches Problem (inkl. finanzielle oder soziale Beurteilung)

4. Örtliche und räumliche Orientierungsstörung

- Schwierigkeit/Unfähigkeit, den Weg zu Freunden zu finden
- Erkennt Gegenstände oder Wegweiser nicht mehr

5. Sprach- und/oder Verstehensschwierigkeiten

- Schwierigkeiten sich klar auszudrücken
- Unpräzise auf klar gestellte Fragen
- Diskussionen können nicht mehr gefolgt werden

6. Verminderung des Interesses, der Lebensfreude

- Verhaltensänderungen (sich zurückziehen, gereizt, passiv sein)
- Verminderte Körperhygiene (v.a. bei allein lebenden Personen)
- Fehlinterpretationen von auditiven/visuellen Stimuli

RED FLAGS II

■ Hinweise auf eine sekundäre Demenz (siehe DD, S. 20):

- Fokale neurologische Befunde (inkl. Bewusstseinsstörungen)
- Konvulsionen bzw. epileptische Anfälle, S. 79
- Auftreten der Störungen < 70 Jahren
- Aussergewöhnliche Kopfschmerzen u.a. Alarmsymptome, siehe auch S. 79

CREUTZFELDT-JAKOB-Krankheit (CJK)

Allg: • Die CJK ist eine seltene aber letale Krankheit, welche durch atypische Proteine (Prionen) eine spongiforme Enzephalopathie (TSE) auslöst.
• Diese Prionproteine sind v.a. im Gehirn vorhanden → Gehirndegeneration.
• Die krankhaft gefalteten Proteine lagern sich in Nervenzellen zusammen und bilden Klumpen. Im Blut eines CJK-Patienten sind nur kleinste Mengen der infektiösen Prionen vorhanden.

Klas: 1. Sporadische CJK (häufigste Form mit vielen molekularen Subtypen) = CJKs
Klin: • Progressive Verwirrtheit → Demenz. Erkrankungsgipfel: 60-70 LJ
• Motorische Störungen (Myoklonien, Ataxie), visuelle Störungen
• Gedächtnis-, Wahrnehmungsstörungen
• Persönlichkeitsveränderungen. Im Verlauf: akinetischer Mutismus
• Überlebensdauer: 1 Monat bis > 2 Jahre (im Mittel 4-6 Mt.)

Dg: I. CJKs wahrscheinlich (adaptierte WHO Kriterien):
■ Progressive Demenz und $\geq 2/4$ der folgender Elemente:
1. Myoklonus 2. Akinetischer Mutismus
3. Visuelle oder zerebelläre Symptome
4. Pyramidale/extrapyramidale Störungen
Technische Zusatzuntersuchungen:
- Periodische Sharp-Wave-Komplexe im EEG oder:
- Nachweis der Proteine 14-3-3 im Liquor bei Krankh'dauer < 2J
- Hyperintense Basalganglien im MRI

II CJKs möglich:

- Progressive Demenz < 2 Jahre und
 - $2/4$ der oben genannten Elemente, jedoch kein vorliegendes EEG oder atypisches EEG bzw. keine Liquoruntersuchung oder negativer 14-3-3-Befund
2. Erworbene CJK (übertragene Form; durch Rindfleisch?)
3. Hereditäre CJK

Algo
A