



## Informationsblatt 14

# Die Lewy-Körperchen-Demenz

Die Lewy-Körperchen-Demenz (engl. „dementia with Lewy-bodies“, DLB) ist deutlich seltener als die Alzheimer-Demenz, tritt aber bei rund 5 Prozent aller Demenzkranken auf. Neben einer fortschreitenden Gedächtnisstörung zeigen die Patientinnen und 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 Menschen, die nie Parkinson-Symptome zeigten oder sie erst lange nach dem Beginn ihrer Demenz entwickelten, Lewy-Körperchen in den Nervenzellen der Großhirnrinde vorkommen können.

### Häufigkeit und Verlauf

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 Studien ist aber anzunehmen, dass wahrscheinlich von den Demenzkranken in Kliniken bis zu 15 Prozent, von denen in der Allgemeinbevölkerung jedoch weniger als 10 Prozent von DLB betroffen sind.

Die durchschnittliche Krankheitsdauer nach der Diagnosestellung beträgt 7–8 Jahre und ist aufgrund der besonderen Empfindlichkeit der Betroffenen 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 (zum Beispiel  $\alpha$ -Synuclein).

### Symptome der Demenz mit Lewy-Körperchen

Neben einer fortschreitenden Gedächtnisstörung zeigen die meisten Betroffenen 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. Akustische Halluzinationen (Stimmen, Musik, Geräusche) kommen praktisch kaum vor. Der Versuch, diese psychotischen Symptome mit Antipsychotika (Neuroleptika) zu behandeln, wird von den meisten dieser Patienten sehr schlecht vertragen (sogenannte „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.

Bei einem Teil der Betroffenen 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 (REM-Schlaf-Verhaltensstörung), was für den im Schlafzimmer anwesenden Partner sehr unangenehm sein kann.

Wie bei anderen Demenzen leiden viele Betroffene unter Depressionen.

Besonders häufig und früh im Verlauf kommen hypotone Kreislaufstörungen (niedriger Blutdruck) beim Aufstehen und längerem Stehen sowie eine Urininkontinenz vor. Die Betroffenen



stürzen besonders häufig und verlieren plötzlich für viele Minuten das Bewusstsein.

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

### Diagnostik

Die Diagnose zu Lebzeiten 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. Neuerdings wird auch die REM-Schlaf-Verhaltensstörung zu den Kernmerkmalen der Krankheit gezählt.

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

Nur wenige technische Untersuchungsverfahren sind eine 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 von Hirntumoren).

Die Untersuchung der Dopamintransporter (DAT) mittels einer Single-Photon-Emissions-Computertomographie (SPECT zum Beispiel mit 1,2,3-Jod-Ioflupan, DAT-Scan®) kann bei der Abgrenzung zu anderen Demenzformen weiterhelfen. Seit 2017 werden auch eine Abnahme sympathischer Fasern am Herzen (durch eine sog. MIBG-Szintigraphie darstellbar) und eine fehlende Muskelentspannung in den Traumphasen (REM-Schlaf-Verhaltensstörung) des Schlafes (durch eine sogenannte Polysomnographie darstellbar) als diagnostische Hinweise gewertet

Spezifische Labortests im Blut oder in der Hirn-Rückenmarksflüssigkeit (Liquor) zum Nachweis einer DLB gibt es noch nicht.

### 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 unter anderem Folge eines ausgeprägten Mangels an dem Überträgerstoff Acetylcholin im Gehirn sind, helfen hier sogenannte Cholinesterasehemmer (siehe Infoblatt „Das Wichtigste 5: Medikamentöse Behandlung der Demenz“). Die besten Ergebnisse hierzu gibt es für die Wirkstoffe Rivastigmin und Donepezil; für Galantamin gibt es bislang keinen Beleg für Wirksamkeit.

Sind die psychotischen Symptome durch Cholinesterasehemmer nicht ausreichend gebessert oder werden diese nicht vertragen, werden die beiden Antipsychotika Quetiapin und Clozapin eingesetzt, da sie nach den Erfahrungen 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. Bei beiden Antipsychotika sollten die Dosierungen niedriger als üblich liegen.

Eine Behandlung der motorischen Parkinson-Symptome bei Menschen mit DLB 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 sogenannten Selektiven Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmern (SSRI), wie zum Beispiel Citalopram, aber auch mit anderen Antidepressiva, wie Mirtazapin oder Venlafaxin, 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 eingesetzt werden.

### Nicht-medikamentöse Therapie

Hier darf auf das Infoblatt „Das Wichtigste 6: Die nicht-medikamentöse Behandlung der Alzheimer-Krankheit“ verwiesen werden. Grundsätzliche Besonderheiten bestehen bei DLB nicht. Wissenschaftliche Untersuchungsergebnisse liegen bisher nicht vor.



## Unterstützung der Angehörigen

Die Lebensqualität pflegender Angehöriger ist durch die DLB in der Regel noch stärker beeinträchtigt als bei der Pflege von Menschen mit Alzheimer. Das ist wahrscheinlich die Folge der psychotischen Symptome und der vielen körperlichen Probleme, die mit der Erkrankung einhergehen. Dazu kommt, dass die DLB infolge ihres selteneren Auftretens in der Öffentlichkeit und in der Arztpraxis viel weniger bekannt ist, als zum Beispiel die Alzheimer-Demenz. In Deutschland kümmert sich die Deutsche Alzheimer Gesellschaft 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. Auf den Internetseiten der Deutschen Alzheimer Gesellschaft gibt es unter [www.deutsche-alzheimer.de/unser-service/foren.html](http://www.deutsche-alzheimer.de/unser-service/foren.html) ein eigenes Unterforum zur Lewy-Körper-Demenz.

## Literatur

McKeith IG et al. (2017) Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. *Neurology* 89: 88-100

Drach LM (2008) Diagnose und Therapie der Demenz mit Lewy-Körperchen. *Der Neurologe und Psychiater* 9:37-42

Drach LM (2010) Psychopharmakotherapie bei Demenz mit Lewy-Körperchen und Parkinsondemenz – Gemeinsamkeiten und Unterschiede. *Psychopharmakotherapie* 17: 1-7.

Mollenhauer B, Förstl H, Deuschl G, et al. (2010) Demenz mit Lewy-Körpern und Parkinson-Krankheit mit Demenz: Zwei häufige Demenzformen, die oft nicht erkannt werden. *Deutsches Ärzteblatt* 107: 684-691

*Für dieses Informationsblatt danken wir Dr. Lutz M. Drach (f) und PD Dr. Martin Haupt  
m.haupt@alzheimer-praxis-duesseldorf.de  
November 2018*



## Impressum

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.  
Selbsthilfe Demenz  
Keithstraße 41  
10787 Berlin  
Tel: 030 - 259 37 95 0  
Fax: 030 - 259 37 95 29  
www.deutsche-alzheimer.de  
info@deutsche-alzheimer.de

### Alzheimer-Telefon:

Tel: 030 - 259 37 95 14  
Mo – Do 9 – 18 Uhr, Fr 9 – 15 Uhr

### Spendenkonto:

Bank für Sozialwirtschaft  
IBAN: DE95 3702 0500 0003 3778 05  
BIC: BFSWDE33

## Informationsblätter der Deutschen Alzheimer Gesellschaft

[› Link zur Downloadseite](#)

- |   |  |
|---|--|
| 1 Die Häufigkeit von Demenzerkrankungen   | 15 Allein leben mit Demenz   |
| 2 Die neurobiologischen Grundlagen der Alzheimer-Krankheit                                  | 16 Demenz bei Menschen mit Lernschwierigkeiten   |
| 3 Die Diagnose der Alzheimer-Krankheit und anderer Demenzerkrankungen                       | 17 Urlaubsreisen für Menschen mit Demenz und ihre Angehörigen                              |
| 4 Die Genetik der Alzheimer-Krankheit   | 18 Schmerz erkennen und behandeln  |
| 5 Die medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen                                       | 19 Autofahren und Demenz   |
| 6 Die nicht-medikamentöse Behandlung von Demenzerkrankungen                                 | 20 Wahlrecht und Demenz  |
| 7 Die Entlastung pflegender Angehöriger   | 21 Gehörlose und schwerhörige Menschen mit Demenz  |
| 8 Die Pflegeversicherung  | 22 Haftung und Haftpflichtversicherung bei Demenzerkrankungen                              |
| 9 Das Betreuungsrecht   | 23 Vorsorge- und Rehabilitationsmaßnahmen für pflegende Angehörige und Menschen mit Demenz |
| 10 Vorsorgevollmacht, Betreuungsverfügung, Ehegattennotvertretungsrecht, Patientenverfügung | 24 Palliative Versorgung von Menschen mit Demenz in der letzten Lebensphase                |
| 11 Die Frontotemporale Demenz   | 25 Chronische Traumatische Enzephalopathie (CTE)   |
| 12 Klinische Forschung  | 26 Berufstätigkeit und vorzeitiger Ausstieg aus dem Beruf bei Demenz                       |
| 13 Ambulant betreute Wohngemeinschaften für Menschen mit Demenz                             | 27 Das Ehegattennotvertretungsrecht  |
| 14 Die Lewy-Körperchen-Demenz   | 28 Mundgesundheit und Demenz   |