

# KURZE + GEZIELTE INFORMATIONEN ÜBER DIE DIAGNOSE VON ATYPISCHER PARKINSONISMUS FÜR ALLGEMEINE NEUROLOGEN/ALLGEMEINMEDIZINER

Erscheinungsdatum: 30. Juni 2020

Die Autoren: Gerrit Machetanz, Thomas Gasser  
(Universitätsklinikum Tübingen, Deutschland); Wassilios

Meissner (CHU de Bordeaux, Frankreich) im Namen von ERN-RND

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS  
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

## Share. Care. Cure.



## Haftungsausschluss:

"Die Unterstützung der Europäischen Kommission für die Erstellung dieser Veröffentlichung stellt keine Billigung des Inhalts dar, der ausschließlich die Meinung der Autoren widerspiegelt, und die Kommission kann nicht für die Verwendung der darin enthaltenen Informationen verantwortlich gemacht werden."

Weitere Informationen über die Europäische Union finden Sie im Internet (<http://europa.eu>).

Luxemburg: Amt für Veröffentlichungen der Europäischen Union, 2019

© Europäische Union, 2019

Die Vervielfältigung ist unter Angabe der Quelle gestattet.

## INHALTSVERZEICHNIS

1. Einführung in das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Erkrankungen.....	4
2. Empfehlung für die klinische Anwendung.....	4
3. Haftungsausschluss.....	4
4. Methodik.....	5
4.1. Krankheitsgruppe atypischer Parkinsonismus.....	5
5. Überblick über atypische Parkinson-Syndrome.....	6
5.1. Konsenspapiere.....	7

## 1. EINFÜHRUNG IN DAS EUROPÄISCHE REFERENZNETZ FÜR SELTENE NEUROLOGISCHE KRANKHEITEN

ERN-RND ist ein europäisches Referenznetzwerk, das von der Europäischen Union eingerichtet und genehmigt wurde. ERN-RND ist eine Gesundheitsinfrastruktur, die sich auf seltene neurologische Krankheiten (RND) konzentriert. Die drei Hauptsäulen von ERN-RND sind (i) ein Netzwerk von Experten und Fachzentren, (ii) die Generierung, Bündelung und Verbreitung von RND-Wissen und (iii) die Implementierung von e-Health, damit das Fachwissen anstelle von Patienten und Familien reisen kann.

ERN-RND vereint 32 der führenden europäischen Expertenzentren in 13 Mitgliedstaaten und umfasst sehr aktive Patientenorganisationen. Die Zentren befinden sich in Belgien, Bulgarien, der Tschechischen Republik, Frankreich, Deutschland, Ungarn, Italien, Litauen, den Niederlanden, Polen, Slowenien, Spanien und dem Vereinigten Königreich.

Die folgenden Krankheitsgruppen werden von ERN-RND abgedeckt:

- Ataxien und hereditäre spastische Paraplegien
- Atypischer Parkinsonismus und genetische Parkinson-Krankheit
- Dystonie, paroxysmale Störung und Neurodegeneration mit Akkumulation von Hirnionen
- Frontotemporale Demenz
- Die Huntingtons-Krankheit und andere Hausarbeiten
- Leukodystrophien

Nähere Informationen über das Netz, die Expertenzentren und die behandelten Krankheiten sind auf der Website des Netzes [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu) zu finden.

## 2. EMPFEHLUNG FÜR DIE KLINISCHE ANWENDUNG

Das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Erkrankungen hat diese Informationen zur Diagnose des atypischen Parkinsonismus entwickelt, um die Diagnose zu erleichtern. Das Referenznetzwerk empfiehlt die Verwendung dieser Informationen.

## 3. HAFTUNGSAUSSCHLUSS

Klinische Praxisleitlinien, Praxisempfehlungen, systematische Übersichten und andere Leitlinien, die von ERNRND veröffentlicht, gebilligt oder bestätigt wurden, sind Bewertungen aktueller wissenschaftlicher und klinischer Informationen, die als Bildungsdienstleistung bereitgestellt werden. Die Informationen (1) sollten nicht als allumfassend für alle angemessenen Behandlungen, Pflegemethoden oder als Erklärung des Pflegestandards angesehen werden; (2) werden nicht ständig aktualisiert und spiegeln möglicherweise nicht die neuesten Erkenntnisse wider (zwischen dem Zeitpunkt der Entwicklung der Informationen und ihrer Veröffentlichung oder Lektüre können neue Informationen auftauchen); (3) befassen sich nur mit der/den spezifisch angegebenen Frage(n); (4) schreiben keinen bestimmten Verlauf der medizinischen Versorgung vor; und (5) sind nicht als Ersatz für das unabhängige fachliche Urteil des behandelnden Leistungserbringers gedacht, da die Informationen die individuellen Unterschiede zwischen Patienten nicht berücksichtigen. In allen Fällen sollte die gewählte Vorgehensweise vom behandelnden Arzt im Zusammenhang mit der Behandlung des einzelnen Patienten erwogen werden. Die Nutzung der Informationen ist freiwillig. ERN-RND stellt diese Informationen im Ist-Zustand zur Verfügung und übernimmt keine Garantie, weder ausdrücklich noch stillschweigend, für diese Informationen. ERN-RND lehnt insbesondere jegliche Gewährleistung der Marktgängigkeit oder der Eignung für einen bestimmten Gebrauch oder Zweck ab. ERN-RND übernimmt keine Verantwortung für Personen- oder

Sachschäden, die sich aus der Nutzung dieser Informationen ergeben oder damit zusammenhängen, oder für Fehler oder Auslassungen.

## 4. METHODIK

Die Entwicklung dieser Informationen wurde von der Krankheitsgruppe für atypischen Parkinsonismus der ERN-RND durchgeführt.

### 4.1. KRANKHEITSGRUPPE ATYPISCHER PARKINSONISMUS

#### *Koordinatoren der Krankheitsgruppen:*

---

Thomas Gasser<sup>1</sup>, Wassilios Meissner<sup>2</sup>

#### *Mitglieder der Krankheitsgruppe:*

---

##### **ANGEHÖRIGE DER GESUNDHEITSBERUFE:**

Alberto Albanese<sup>3</sup>; Norbert Brüggemann<sup>4</sup>; Yaroslau Compta<sup>5</sup>; Malgorazate Dec-Cwiek<sup>6</sup>; Maria Teresa Dotti<sup>7</sup>; Antonio Elia<sup>8</sup>; Antonio Federico<sup>7</sup>; Dusan Flisar<sup>9</sup>; Barbara Garavaglia<sup>8</sup>; Zoltan Grosz<sup>10</sup>; Christine Klein<sup>4</sup>; Jiri Klempir<sup>11</sup>; Thomas Klockgether<sup>12</sup>; Thomas Klopstock<sup>13</sup>; Maja Kojovic<sup>9</sup>; Norbert Kovacs<sup>14</sup>; Bernhard Landwehrmeier<sup>15</sup>; Johannes Levin<sup>13</sup>; Gerrit Machetanz<sup>1</sup>; Maria Jose Marti<sup>5</sup>; Anne Pavy-Le Traon<sup>16</sup>; Bart Post<sup>17</sup>; Evžen Růžička<sup>11</sup>; Francesco Valldeoriola<sup>5</sup>; Wim Vandenberghe<sup>18</sup>

##### **PATIENTENVERTRETER:**

Lubomir Mazouch<sup>19</sup>

<sup>1</sup>Universitätsklinikum Tübingen, Deutschland; <sup>2</sup>CHU de Bordeaux, Frankreich; <sup>3</sup>IRCCS Clinical Institute Humanitas - Rozzano, Italien; <sup>4</sup>Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Deutschland; <sup>5</sup>Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Spanien; <sup>6</sup>Universitätsklinikum Krakau, Polen; <sup>7</sup>AOU Siena, Italien; <sup>8</sup>Stiftung IRCCS Neurologisches Institut Carlo Besta - Mailand, Italien; <sup>9</sup>Medizinisches Universitätszentrum Ljubljana, Slowenien; <sup>10</sup>Semmelweis-Universität, Ungarn; <sup>11</sup>Allgemeine Universitätsklinik Prag, Tschechische Republik; <sup>12</sup>Universitätsklinikum Bonn, Deutschland; <sup>13</sup>Klinikum der Universität München, Deutschland; <sup>14</sup>Universität Pécs, Ungarn; <sup>15</sup>Universitätsklinikum Ulm, Deutschland; <sup>16</sup>Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse, Frankreich; <sup>17</sup>Stichting Katholieke Universiteit, handelnd als Radboud University Medical Center Nijmegen, Niederlande; <sup>18</sup>University Hospitals Leuven, Belgien; <sup>19</sup>Spolek pro atypické parkinsonké syndromy, Tschechische Republik

## 5. ÜBERBLICK ÜBER ATYPISCHE PARKINSON-SYNDROME

Atypische Parkinson-Syndrome (APS) umfassen eine Gruppe von Erkrankungen, die die Parkinson-Krankheit (PD) nachahmen können, insbesondere in den frühen Krankheitsstadien. Die folgenden Störungen werden typischerweise unter dem Begriff APS zusammengefasst:

- Multiple Systematrophie (MSA)
- Progressive supranukleäre Lähmung (PSP)
- Kortikobasales Syndrom (CBS), das eine Manifestation von PSP oder kortikobasaler Degeneration (CBD) sein kann

Patienten mit diesen Störungen weisen in der Regel ein schnelleres Fortschreiten der Krankheit auf und sprechen nicht oder nur schlecht auf eine fortgesetzte Levodopa-Therapie an, verglichen mit Patienten mit Parkinson. Die spezifischen Syndrome werden klinisch durch eine Konstellation von Symptomen definiert. Ein Patient, bei dem der Verdacht besteht, dass er an einer parkinsonschen Störung leidet, und der die folgenden Symptome zu einem frühen Zeitpunkt im Krankheitsverlauf nach dem Auftreten motorischer Symptome zeigt, sollte zur weiteren Abklärung, ob ein APS vorliegt, an einen Spezialisten für Bewegungsstörungen überwiesen werden:

- Kein oder schlechtes Ansprechen auf Levodopa
- Rasches Fortschreiten der Krankheit
- Gangunsicherheit und frühe Stürze
- Entwicklung einer Demenzerkrankung
- Lähmung des vertikalen Blicks oder Verlangsamung der vertikalen Sakkaden
- Dysautonomie
- Frühe Dysarthrie, Dysphagie oder Stridor
- Ausgeprägte Kleinhirnzeichen
- Anzeichen der Pyramidenbahn
- Dystonie
- Apraxie
- Myoklonus

Neben der Anamnese und der klinischen Untersuchung können zusätzliche diagnostische Maßnahmen wie bildgebende Verfahren, Liquoruntersuchungen, autonome Tests und kognitive Tests hilfreich sein, um die klinische Diagnose zu unterstützen. Derzeit gibt es keine Therapien, die APS heilen oder das Fortschreiten der Krankheit aufhalten bzw. verlangsamen. Allerdings kann die Patientenversorgung zur Linderung der Symptome angepasst werden, wenn die richtige Diagnose gestellt wurde. Derzeit laufen eine Reihe von Studien, um das Spektrum der Symptome und den Verlauf von APS besser zu definieren und die Wirksamkeit verschiedener therapeutischer Ansätze zu testen. Patienten mit einer korrekten Diagnose von APS können von der Teilnahme an diesen Studien profitieren (<https://www.michaeljfox.org/trial-finder>).

Ausführlichere Informationen zur APS finden Sie in den nachstehenden Konsenspapieren.

## 5.1. KONSENSPAPIERE

### *Konsenspapiere MSA:*

---

- Pellecchia MT, Stankovic I, Fanciulli A, Krismer F, Meissner WG, Palma JA, Panicker J, Seppi K, Wenning GK im Namen der MoDiMSA-Studiengruppe. Können autonome Tests und Bildgebung zur Frühdiagnose der MSA beitragen? Eine systematische Überprüfung und Empfehlungen der MDS-Studiengruppe für multiple Systematrophie (MoDiMSA). *Mov Disord Clin Pract* 2020, in Überarbeitung.
- Stankovic I, Quinn N, Vignatelli L, Antonini A, Berg D, Coon E, Cortelli P, Fanciulli A, Ferreira JJ, Freeman R, Halliday G, Höglinger GU, Iodice V, Kaufmann H, Klockgether T, Kostic V, Krismer F, Lang A, Levin J, Low P, Mathias C, Meissner WG, Norcliffe Kaufmann L, Palma JA, Panicker JN, Pellecchia MT, Sakakibara R, Schmahmann J, Scholz SW, Singer W, Stamelou M, Tolosa E, Tsuji S, Seppi K, Poewe W, Wenning GK, on behalf of the Movement Disorder Society MSA Study Group. Eine Kritik an den zweiten Konsensuskriterien für Multiple Systematrophie. *Mov Disord* 2019;34:975-984.
- Gilman S, Wenning GK, Low PA, Brooks DJ, Mathias CJ, Trojanowski JQ, Wood NW, Colosimo C, Dürr A, Fowler CJ, Kaufmann H, Klockgether T, Lees A, Poewe W, Quinn N, Revesz T, Robertson D, Sandroni P, Seppi K, Vidailhet M. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008;71(9):670-6. doi: 10.1212/01.wnl.0000324625.00404.15.
- Berardelli A, Wenning GK, Antonini A, Berg D, Bloem BR, Bonifati V, Brooks D, Burn DJ, Colosimo C, Fanciulli A, Ferreira J, Gasser T, Grandas F, Kanovsky P, Kostic V, Kulisevsky J, Oertel W, Poewe W, Reese JP, Relja M, Ruzicka E, Schrag A, Seppi K, Taba P, Vidailhet M. EFNS/MDS-ES/ENS [korrigierte] Empfehlungen für die Diagnose der Parkinson-Krankheit. *Eur J Neurol*. 2013 Jan;20(1):16-34. doi: 10.1111/ene.12022.
- Trojanowski JQ, Revesz T. Proposed neuropathological criteria for the post mortem diagnosis of multiple system. Neuropathologische Arbeitsgruppe für MSA. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2007 Dec;33(6):615-20.
- Laurens B, Constanstinescu R, Freeman R, Gerhard A, Jellinger K, Jeromin A, Krismer F, Mollenhauer M, Schlossmacher M, Shaw LM, Verbeek MM, Wenning GK, Winge K, Zhang J, Meissner WG. Flüssigkeits-Biomarker bei Multipler Systematrophie: Ein Überblick über die MSA Biomarker Initiative. *Neurobiol Dis*. 2015 Aug;80:29-41. doi: 10.1016/j.nbd.2015.05.004. Epub 2015 May 15.

### *Konsenspapiere PSP/CBD:*

---

- Grimm MJ, Respondek G, Stamelou M, Arzberger T, Ferguson L, Gelpi E, Giese A, Grossman M, Irwin DJ, Pantelyat A, vRajput A, Roeber S, van Swieten JC, Troakes C, Antonini A, Bhatia KP, Colosimo C, van Eimeren T, Kassubek J, Levin J, Meissner WG, Nilsson C, Oertel WH, Piot I, Poewe W, Wenning GK, Boxer A, Golbe LI, Josephs KA, Litvan I, Morris HR, Whitwell JL, Compta Y, Corvol JC, Lang AE, Rowe JB, Höglinger GU, für die von der Movement Disorder Society unterstützte PSP Study Group. How to Apply the Movement Disorder Society Criteria for Diagnosis of Progressive Supranuclear Palsy. *Mov Disord* 2019;34:1228- 1232.
- Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE, Mollenhauer B, Müller U, Nilsson C, Whitwell JL, Arzberger T, Englund E, Gelpi E, Giese A, Irwin DJ, Meissner WG, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Antonini A, Bhatia KP, Bordelon Y, Compta Y, Corvol JC, Colosimo C, Dickson DW, Dodel R, Ferguson L, Grossman M, Kassubek J, Krismer F, Levin J, Lorenzi S, Morris HR, Nestor P, Oertel WH, Poewe W, Rabinovici G, Rowe JB, Schellenberg GD, Seppi K, van Eimeren T, Wenning GK, Boxer AL, Golbe LI, Litvan I; Von der Movement Disorder Society

unterstützte PSP-Studiengruppe. Klinische Diagnose der progressiven supranukleären Lähmung: Die Kriterien der Movement Disorder Society. *Mov Disord.* 2017;32(6):853-864. doi: 10.1002/mds.26987.

- Respondek G, Kurz C, Arzberger T, Compta Y, Englund E, Ferguson LW, Gelpi E, Giese A, Irwin DJ, Meissner WG, Nilsson C, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Josephs KA, Lang AE, Mollenhauer B, Müller U, Whitwell JL, Antonini A, Bhatia KP, Bordelon Y, Corvol JC, Colosimo C, Dodel R, Grossman M, Kassubek J, Krismer F, Levin J, Lorenzl S, Morris H, Nestor P, Oertel WH, Rabinovici GD, Rowe JB, van Eimeren T, Wenning GK, Boxer A, Golbe LI, Litvan I, Stamelou M, Höglinger GU; Movement Disorder Society-Endorsed PSP Study Group. Welche klinischen Antemortem-Merkmale sagen die Pathologie der progressiven supranukleären Lähmung voraus? *Mov Disord.* 2017;32(7):995-1005. doi: 10.1002/mds.27034.
- Whitwell JL, Höglinger GU, Antonini A, Bordelon Y, Boxer AL, Colosimo C, van Eimeren T, Golbe LI, Kassubek J, Kurz C, Litvan I, Pantelyat A, Rabinovici G, Respondek G, Rominger A, Rowe JB, Stamelou M, Josephs KA; Movement Disorder Society-Endorsed PSP Study Group. Radiologische Biomarker für die Diagnose von PSP: Wo stehen wir und wo müssen wir hin? *Mov Disord.* 2017;32(7):955-971. doi: 10.1002/mds.27038.
- Armstrong MJ, Litvan I, Lang AE, Bak TH, Bhatia KP, Borroni B, Boxer AL, Dickson DW, Grossman M, Hallett M, Josephs KA, Kertesz A, Lee SE, Miller BL, Reich SG, Riley DE, Tolosa E, Tröster AI, Vidailhet M, Weiner WJ. Kriterien für die Diagnose der kortikobasalen Degeneration. *Neurology.* 2013;80(5):496-503. doi: 10.1212/WNL.0b013e31827f0fd1.

### *Konsenspapiere DLB*

---

McKeith et al. *Neurology.* 2017 Jul 4; 89(1): 88-100. doi: 10.1212/WNL.0000000000004058



**European Reference Network**  
for rare or low prevalence complex diseases

**Network**  
Neurological Diseases (ERN-RND)

**Coordinator**  
Universitätsklinikum  
Tübingen — Deutschland

[www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

