

RBD-Patiententag

20.07.2012

# REM-Schlafverhaltensstörung

## RBD

### RBD Formen und diagnostische Probleme

Prof. Dr. W. H. Oertel, Prof. Dr. G. Mayer, Prof. Dr. F. Rosenow, PD Dr. V. Ries, Dr. D. Vadasz

Frau E. Sittig-Wiegand, Frau M. Bitterlich

Klinik für Neurologie

Philipps Universität Marburg

Hephata Klinik, Schwalmstadt-Treysa

# RBD Formen

## I. Idiopathische REM-Schlafverhaltensstörung

RBD ohne erkennbare Ursache

## II. Symptomatische REM-Schlafverhaltensstörung

RBD im Rahmen von anderen Erkrankungen

RBD als „Nebenwirkung“ von Medikamenten

# RBD Formen

## Idiopathische RBD

### I. Idiopathische REM-Schlafverhaltensstörung (iRBD)

Klassisches Bild einer RBD ohne erkennbare Ursache.

#### Unterformen:

1. REM-Schlaf ohne Atonie
2. Parasomnia Overlap Disorder
- (3. Status Dissociatus)

# RBD Formen

## REM-Schlaf ohne Atonie

### 1. REM-Schlaf ohne Atonie (REM sleep without atonia - RWA)

Die Muskulatur im REM-Schlaf ist nicht atonisch (nicht schlaff), sondern weist eine Muskeltonuserhöhung auf. Die Patienten haben keine Bewegungen oder weitere, RBD typische Auffälligkeiten im REM-Schlaf.

*Nur mit Muskelelektroden registrierbar, die Patienten / Bettpartner merken RWA nicht.*

*RWA ist meistens ein „Nebenbefund“ im Schlaflabor.*

*Frühphase von RBD?*

# RBD Formen

## Parasomnia Overlap Disorder

### 2. Parasomnia Overlap Disorder – „Mischerkrankung von verschiedenen Störungen im Schlaf“

- Mischbild von Schlafwandeln, Sprechen im Schlaf, RBD, Pavor nocturnus ...
- Männer > Frauen
- Beginnt früher als iRBD

Ursache: idiopathisch – ohne erkennbare Ursache

symptomatisch bei Tumoren, Entzündungen, Fehlbildungen im Gehirn, psychiatrischen Störungen, psychiatrischen Medikamenten

# RBD Formen

## Status dissociatus

**3. Status dissociatus** – „Mischung“ von verschiedenen Schlafstadien (Leichtschlaf, Tiefschlaf, Traumschlaf) und Wachzustand in der Nacht.

Kein klassisches Schlafprofil im Schlaflabor.

Abnormales Verhalten in der Nacht.

Patienten und Bettpartner können zwischen Schlaf und Wachzustand nicht differenzieren.

Ursache: idiopathisch, Narkolepsie, Parkinson, Infektionen, Tumor, Demenz, psychiatrische Medikamente

# RBD Formen

## Symptomatische RBD

**II. Symptomatische RBD** – eine erkennbare Ursache / Auslöser / Begleiterkrankung ist bekannt, die die RBD auslösen kann oder mit der die RBD vergesellschaftet ist

1. RBD im Rahmen einer Medikamentennebenwirkung
2. RBD im Rahmen einer Narkolepsie
3. RBD im Rahmen von Gehirnläsionen, anderen Erkrankungen (Schlaganfall, Tumor, Entzündungen, Fehlbildungen, psychiatrische Störungen, etc.)
4. RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit, Multisystematrophie, Demenz mit Lewy-Körper
- [5. RBD im Rahmen von schlafbezogenen Atmungsstörungen (Schlafapnoe)]

# RBD im Rahmen einer Medikamentennebenwirkung

- **Medikamente**, die RBD verursachen können:  
(psychiatrische) Medikamente – Antidepressiva
- **Alkohol, Koffein**



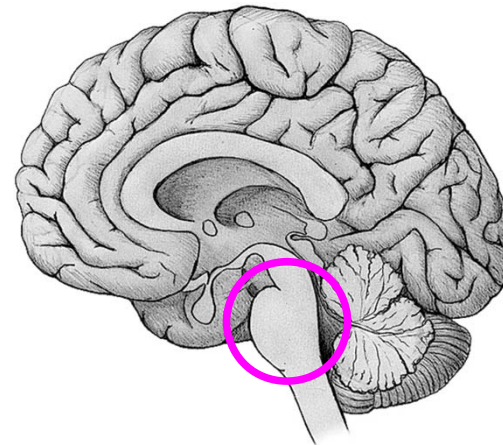
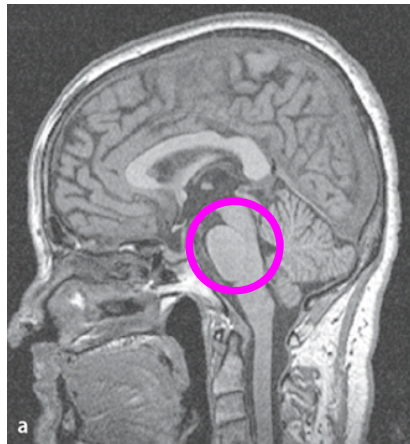
# RBD im Rahmen einer Narkolepsie

- RBD tritt häufig mit Narkolepsie zusammen auf (18%), v. a. wenn Narkolepsie mit Kataplexie vergesellschaftet ist.
- Das RBD-assoziierte Verhalten in Narkolepsie-Patienten ist weniger aggressiv, als in Patienten mit iRBD oder sympt. RBD.
- Der Zusammenhang zwischen „Narkolepsie-RBD“ und Parkinson ist nicht vollständig geklärt.

# RBD im Rahmen von Gehirnläsionen / anderen Erkrankungen

- **Veränderungen im Gehirn, v. a. im REM-Schlafzentrum im Pons können eine RBD verursachen:**

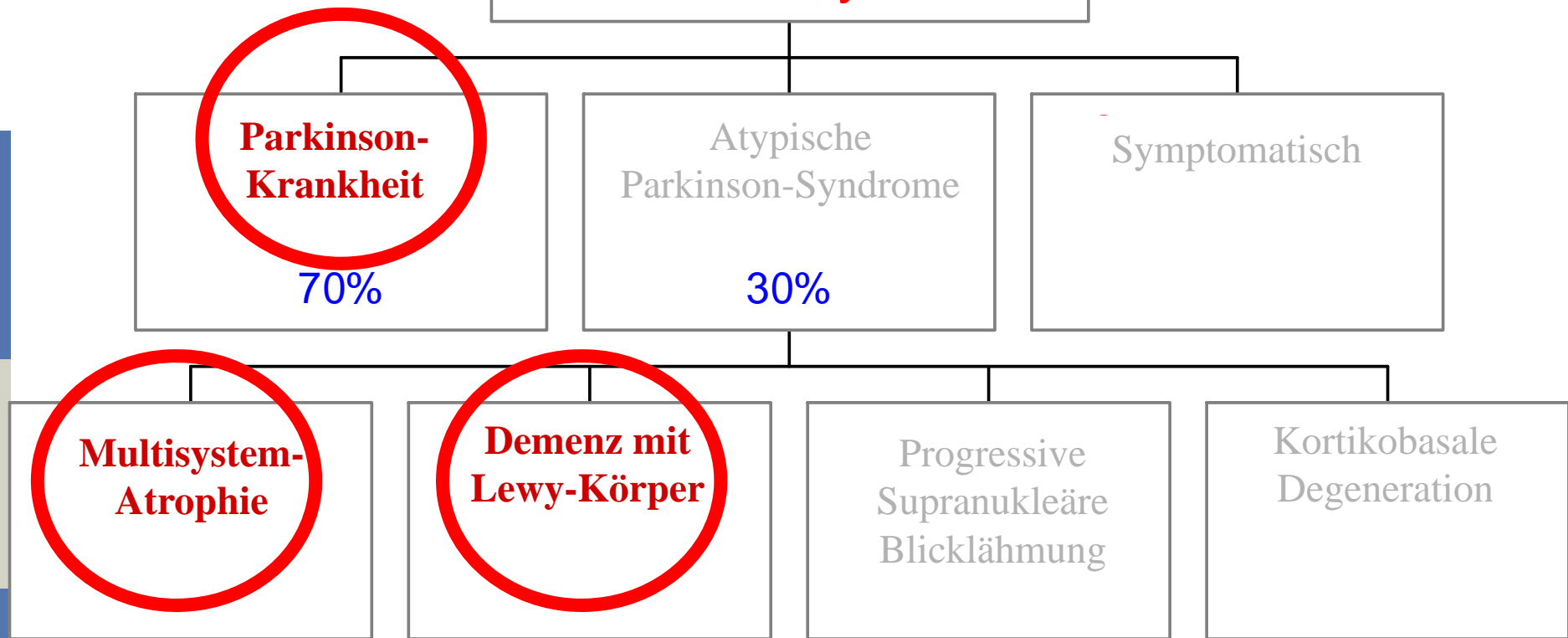
Tumoren, Fehlbildungen, Entzündungen wie z. B. multiple Sklerose, Schlaganfall, Guillain-Barré Syndrom, spinozerebelläre Ataxie Typ 3, mitochondriale Enzephalomyopathie, Tourette Syndrom, Xeroderma Gr. A, Autismus, Normaldruckhydrozephalus





# **RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper**

# Parkinson Syndrome



Gemeinsame neuropathologische Veränderungen  
Lewy-Körper, Alpha-Synuklein

# Parkinson-Krankheit (PK)

## Bradykinese

Langsamkeit der Initiierung willkürlicher Bewegungen mit progressiver Reduktion der Geschwindigkeit und Amplitude repetitiver Bewegungen



*und*

**Rigor** (Muskelsteifigkeit) *oder*

**Tremor** (Zittern) *oder*

**Posturale Instabilität**

(Gleichgewichtstörungen)

UK Brain Bank Diagnostic Criteria

# Multisystematrophie (MSA)

- **Parkinson Syndrom +**

1. **Vegetative Störungen** (Blutdruckschwankungen, v. a. nach Lagewechsel, Probleme mit dem Wasserlassen, sexuelle Dysfunktion).
2. **Kleinhirnprobleme** – Ataxie, Gleichgewichtstörungen.

**Symmetrische** Parkinson-Symptome (Muskelsteifigkeit).

MSA tritt **früher als PK** auf.

MSA ist **rasch progredient** (schnelle Verschlechterung).

# Demenz mit Lewy-Körper (DLB)

- **Parkinson Syndrom +**
  - Gedächtnisstörungen
  - Fluktuierende Demenz
  - Intermittierende Psychose
  - Halluzinationen

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

**RBD wurde erstmals 1986 beschrieben**

(Schenck, Mahowald et al. 1986)

**Seit 2003 bekannt, dass ca. 2/3 von Patienten mit RBD  
in ca. 20 Jahren ein Parkinson-Syndrom entwickeln.**

(Schenck et al 1996, Iranzo et al 2006, Postuma et al 2009,  
Boot et al 2012)



# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

## • Warum ist RBD so außergewöhnlich?

Die typische motorische Symptome einer PK treten im dritten Stadium auf.  
Die Geruchstörung und RBD tritt im ersten und zweiten Stadium auf.

**Abstand zwischen Stadium 1 und 3: ggf. Jahrzehnte.**

Im Stadium 3 haben die Patienten schon ausgeprägte Veränderungen im Gehirn.

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

## • Warum ist RBD so außergewöhnlich?

Der Krankheitsverlauf im Stadium 3 ist nicht beeinflussbar, wir können „nur die Beschwerden lindern“, aber selbst die Erkrankung nicht modifizieren.

**ABER**

Wenn wir die PK, MSA oder DLB-Patienten schon vor dem Auftreten von motorischen Symptomen identifizieren könnten, wenn die Patienten selbst noch keine Beschwerden haben, hätten wir mehrere Jahre, um die Krankheitsprogression zu beeinflussen.

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

- **Warum ist RBD so außergewöhnlich?**
  1. Identifikation von Risikopatienten für PK, MSA, DLB!!!
  2. Frühzeitige Behandlung, Nervenzellschutz!!!!

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

- **Warum ist RBD so außergewöhnlich?**

## **Realität:**

1. Wir können z. Z. die zukünftigen PK-, MSA- oder DLB-Patienten unter RBD-Patienten nicht 100%-ig identifizieren.
2. Wir können z. Z. die Entwicklung einer PK, MSA oder DLB nicht beeinflussen.

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

- **Warum ist RBD so außergewöhnlich?**

## **ABER:**

Z. z. laufen mehrere Studien weltweit (Deutschland, Kanada, Italien, Schweiz, Japan), um die Risikopatienten zu identifizieren und es sind mehrere Studien geplant, um die Nervenzellen zu schützen, d.h. den Krankheitsverlauf zu modifizieren.

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

## Probleme 1

Wie kann man die Risikopatienten finden?

Riechstörung – Riechtestung mit „Sniffin`Sticks“

Vegetative Störungen

Verstopfung – Magen-MRT

Kreislaufveränderungen – Holter-EKG

Mit Ultraschall visualisierbare Veränderungen im Gehirn -

Ultraschalluntersuchung des Gehirns

Probleme mit dem Farbsehen – FM 100 Hue Farbsehtest

Sichtbare strukturelle Veränderungen im Gehirn – Schädel-MRT (DTI)

Funktionelle Veränderungen im Gehirn – FP-CIT-Szintigraphie, MIBG-SPECT, FDG-PET

Genetische Veränderungen – genetische Analyse vom Blut

Veränderungen im Nervenwasser, Speichel – Analyse des Nervenwassers und Speichels

Veränderungen in Haut und Speicheldrüse – Biopsie

Neuropsychologische Veränderungen – neuropsychologische Testung

# RBD im Rahmen einer Parkinson-Krankheit / Multisystematrophie / Demenz mit Lewy-Körper

## Probleme 2

Wie kann man den Krankheitsverlauf beeinflussen?

Medikamentöse Studien:

1. Rotigotin?
2. Rasagilin?
3. Nikotin?
4. ....