

Multiple Systematrophie (MSA)

MSA vereint begrifflich folgende historisch früher beschriebene neurodegenerative Erkrankungen:

- Olivopontocerebellare Atrophie
- Striatonigrale Degeneration
- Shy-Drager-Syndrom

Alle drei Einzelsyndrome sind charakterisiert durch folgende Phänomene:

- Autonome Dysfunktion
- Cerebellare Abnormitäten
- Parkinsonismus
- Kortikospinale Degeneration

Prävalenz 2-5/100.000.

Krankheitsbeginn:

- Früher als M. Parkinson
- 31-78 Jahre
- (durchschnittlich bei ca. 60 Jahre)

Klinische Manifestationen:

- Parkinsonismus
 - Akinesie
 - Rigor
 - Tremor
- Störung des autonomen Systems
 - Orthostatische Kreislaufdysregulation
 - Urogenitale Dysfunktionen
- Cerebellare Ataxie

- Pyramidale Symptome

MSA-P

Vorwiegend Parkinsonismus

MSA-C

Vorwiegend cerebellare Ataxie

MSA-P

(Parkinsonismus)

- *Akinesie*
- *Bradykinesie*
- *Rigor*
- *Posturale Instabilität*
- Tremor (irregulär anfallsartig als posturaler Tremor oder Intentionstremor)
- bei 65% Tremor in den oberen Extremitäten
- *Stürze*
- *Pyramidale Zeichen*
(inklusive Babinski)
- *rasche Progression unabhängig von dopaminerger Behandlung*
- *Myoklonische* Aktivitäten bei sensiblem Stimulus
- Hemiballismus
- Chorea
- Dystonie
- Orofaziale Dystonie
- Orofaziale Dyskinesie
- Gelegentlich Risus sardonicus
- Pisa-Syndrom
(subakute Seitwärtsneigung von Rumpf, Hals und Kopf)
- Camptocormia
(hochgradige Beugung der Wirbelsäule und Anterocollis)

MSA-C

(cerebellare Dysfunktion)

- *Gangataxie*
- *Ataxie* der Extremitäten
- *Ataktische Dysarthrie*
- *Augenbewegungsstörung (cerebellar)*
(Nystagmus, Sakkaden, okuläre Dysmetrie)
- *Dysphagie*
(bei MSA-P und MSA-C)
- *Sprechstörung*
(Dysphonie, monotone Sprache, abgehackte Sprache)
- *Dysautonomie*
- *Blasenfunktionsstörung*
- *Orthostatische Kreislaufdysregulation*
- *Erektionsstörung*
(*Dysautonomie sehr häufig*
bei MSA früher und ausgeprägter als bei M. Parkinson)
- *Obligates Kriterium:*
Orthostatischer Blutdruckabfall

Sonstige Symptome:

Schlafstörungen:

REM Schlaf:

Keine Minderung des Muskeltonus

Ausleben von Träumen

(Sprechen oder Schreien während des Schlafs)

Einschlagen auf Bettpartner

Phänomen kann der Krankheit Dekaden vorausgehen)

Laryngealer Stridor

Schlafapnoe

Seufzer oder Stöhnen tagsüber

Schnarchen

(diese Atmungsstörungen bei M. Parkinson ungewöhnlich)

(Verhaltensstörung bei REM Schlaf auch häufig bei M. Parkinson)

Tagesmüdigkeit

Restless legs syndrome

(bei MSA und M. Parkinson)

Kognitive Störungen

(bei MSA in 20% der Fälle)

Emotionale Inkontinenz

(Weinen ohne Traurigkeit

Unbegründetes Lachen)

Sonstige Symptome:

Raynaud-Phänomen

Angststörung

Depression

Geruchsstörung

(seltener und weniger ausgeprägt als bei M. Parkinson)

MRT

Differenzierung zwischen MSA / M. Parkinson nicht möglich

Atrophie Putamen, Pons, mediale cerebellare Pedunculi

Kreuzzeichen in der Pons

(keine Differenzierung MSA / M. Parkinson)

Vermehrte Kontrastmittelanreicherung im Putamen

(trägt zur Differenzierung nicht bei)

PET oder SPECT

tragen zur Differenzierung zwischen MSA / M. Parkinson nicht bei

Ursache MSA unklar.

Laboruntersuchungen und bildgebende Verfahren tragen zur Differenzierung zwischen MSA und M. Parkinson nicht bei.

Levodopa-Test

Starke Antwort spricht für M. Parkinson

Schwache Antwort spricht für MSA

(Levodopa-Test kein Kriterium für klare Differenzierung)

Levodopa-Test

(Durchführung)

Levodopa-Carbidopa Dosis allmählich steigern auf 1.000 mg Levodopa / Tag über einen Zeitraum von 3 Monaten. Test positiv bei Besserung der motorischen Störung von 30% der motorischen Komponente

(nach UPDRS)

Bei MSA kann Levodopa Symptome hervorrufen:

- Orthostatische Hypotension
- Dyskinesie
- Dystonische Spasmen
- Unilaterale faziale Dystonie

Diagnostische Kriterien

Wahrscheinliche MSA

- Krankheitsbeginn nach dem 30. Lebensjahr
- Störung des autonomen Systems
(Blasenfunktionsstörung
erektile Dysfunktion)
- Orthostatischer Blutdruckabfall von mindestens 30 mmHg systolisch und 15 mmHg diastolisch innerhalb von drei Minuten

und

- Schwache Levodopa-Antwort
(bezüglich Bradykinesie, Rigor, Tremor und posturale Instabilität)

oder

- Cerebellare Syndrome

(Gangataxie, cerebellare Dysarthrie, Ataxie der Extremitäten, cerebellare okulomotorische Dysfunktion)

Mögliche MSA

- Krankheitsbeginn über 30 Jahre
- Parkinsonismus
- (Bradykinesie, Rigor, Tremor, posturale Instabilität)

oder

- Cerebellare Syndrome
(Gangataxie mit cerebellarer Dysarthrie, Ataxie der Extremitäten oder cerebellar okulomotorische Störung)

und

- Ein Phänomen verdächtig auf *autonome Dysfunktion*
(Blasenfunktionsstörung, Erektionsstörung, orthostatischer Blutdruckabfall)

und

- Zusatzsymptome

Zusatzsymptomatik

(MSA)

Orofaciale Dystonie

Disproportionaler Anterocollis

Camptocormia

Kontrakturen an Händen und Füßen

Inspiratorische Seufzer

Erhebliche Dysphonie

Erhebliche Dysarthrie

Schnarchen

(neu aufgetreten oder verschlimmert)

Kalte Hände oder Füße

Pathologisches Lachen oder Weinen

Anfallsweiser myoklonischer Tremor
(postural oder Intensionstremor)

Zusatzsymptome ohne diagnostische Bedeutung:

Ruhetremor

(Pillendreher)

Neuropathie

Halluzinationen

Krankheitsbeginn nach dem 75. Lebensjahr

Anamnestisch Hinweis auf hereditäre Ursache

Demenz

Marklagerläsionen

(als Hinweis auf möglich MS)

Zusatzsymptomatik

(MSA-P)

- Rasche Progression des Parkinsonismus
- Geringe Antwort auf Levodopa
- Posturale Instabilität innerhalb von drei Jahren nach Beginn der motorischen Störung
- Gangataxie, cerebellare Dysarthrie, Ataxie der Extremitäten oder cerebellare okulomotorische Dysfunktion
- Dysphagie innerhalb 5 Jahre nach Beginn der motorischen Störungen
- MRT: Atrophie Putamen, mediale cerebellare Pedunkel, Pons oder Cerebellum
- PET pathologisch in Putamen, Hirnstamm und Cerebellum

Zusatzsymptomatik

(MSA-C)

- Parkinsonismus (Bradykinesie, Rigor)
- MRT: Atrophie Putamen, mediale cerebellare Pedunkel oder Pons
- PET pathologisch in Putamen
- SPECT, PET: Präsynaptische nigrostriatale dopinerge Denervation