

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Kennen Sie Binswanger?

Volc D

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2002; 3 (2), 59-62

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Häufig Migräne?

Führen Sie ein Migränetagebuch und sprechen Sie mit Ihrem Neurologen.

Für das Migränetagebuch
Scan mich!



KOPF
KLAR

KENNEN SIE BINSWANGER?

D. Volc

Neurologische Abteilung, Confraternität – Privatklinik Josefstadt, Wien

SCHNELL-
REPETITORIUM

BESCHREIBER

Otto Ludwig Binswanger, 1852–1929, deutscher Nervenarzt, Jena. Zeitweise Mitarbeiter von Alois Alzheimer.

BEGRIFFSVERWIRRUNG

Senile Demenz Binswanger Typ oder Morbus Binswanger wird meist für eine seltene Form der senilen Demenz gehalten. Mit zunehmender Verbreitung und häufigerer Anwendung von Neuroimaging-Methoden, wie Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRI), hat sich die Diagnose häufiger stellen lassen. Zahlreiche Namen sind diesem Zustand gegeben worden (Tabelle 1).

1894 hat Binswanger [1] eine Form von Demenz erstmals als „encephalitis subcorticalis chronica progressiva“ beschrieben und unterschied diese von der Neurosyphilis und anderen Formen. Er hat die Krankheit charakterisiert als Läsionen des subkortikalen Marklagers mit „schwerer Atheromatosis der Arterien“, vergrößerten Ventrikeln und normaler Rinde. Der Begriff „Binswanger-Krankheit“ wurde 1902 durch Alzheimer eingeführt. Der Begriff „subcortical arteriosclerotic encephalopathy“ wird seit 1962 benutzt, und der Begriff „Multi-Infarkt-Demenz“ hat seit 1974 [2, 3] weite Verbreitung gefunden. Als Überbegriff wird vaskuläre Demenz gebraucht und schließt sowohl den M. Binswanger als auch lakunäre thrombotische und embolische Gehirninfrakte mit ein. Der Begriff „senile dementia Binswanger type“ wurde 1987 [4] empfohlen.

EINLEITUNG

Senile Demenz vom Binswanger-Typ ist eine neurodegenerative Erkrankung,

die am Anfang des sechsten oder siebten Lebensjahrzehnts auftritt. Charakterisiert wird sie durch ein neurologisches Defizit in Kombination mit subkortikalen psychiatrischen Auffälligkeiten und Bluthochdruck, sehr oft in Begleitung eines Diabetes mellitus. Systemische vaskuläre Erkrankungen machen die Diagnose noch wahrscheinlicher. Offenbar muß aber auch eine Veranlagung zur Ausprägung einer solchen Erkrankung vorliegen.

Unklare Korrelationen klinischer Befunde und bildgebender Untersuchungen haben zur Überlappung mit einer Anzahl anderer Neuropathologien und zu langen Diskussionen über die Eigenständigkeit des Krankheitsbildes [5, 6] geführt. Leukoaraiose, eine trophische Störung der subkortikalen weißen Substanz, sieht man auf den Magnetresonanztomographien des Gehirns als weiße, konfluierende Flecken, die die Seitenventrikel umgeben oder kappenförmig auf den Vorder- und Hinterhörnern aufsitzen.

EPIDEMIOLOGIE

Die Häufigkeit der Krankheit wird unterschiedlich angegeben, aber es ist von 3–12 % in der älteren Bevölkerung auszugehen [7].

ÄTIOLOGIE

Die genaue Ätiologie ist unklar, Veränderungen in der Gefäßdurchlässigkeit und der Blut-Hirn-Schranke sind die Grundlage. Diabetes, Herzkrankheit, vorbestehende zerebrovaskuläre Veränderungen, Unterernährung und Hypertonie [8, 9] sind bei Binswanger-Patienten gehäuft zu beobachten. In Studien [9, 10] zeigen 75 % der Patienten mit charakteristischen CT-Untersuchungsergebnissen eine arterielle Hypertonie, 60 % haben eine

Vorgeschichte mit Schlaganfall oder passageren ischämischen Attacken, und 50 % hatten schon andere Formen von Durchblutungsstörungen. Weitere Risikofaktoren sind eine Mikroangiopathie, kardiale Arrhythmien, eine Amyloidangiopathie, gestörte Autoregulation des zerebralen Kreislaufs und periventrikuläre Hypoperfusion. Bedingungen, welche die Blutviskosität beeinflussen, wie Antiphospholipidantikörpersyndrom, Neoplasmen, Polycythemia vera und schwere Hyperlipidämie, sind auch mit Binswanger in Verbindung gebracht worden.

Metabolische Störungen des Gehirns entstehen als Folge einer Arteriosklerose im Bereich der langen Markgefäße des Gehirns. Diese versorgen die tiefen weißen Hirnschichten und weisen als anatomische Besonderheit einen starken Kalibersprung von der relativ dicken A. cerebri media auf und gehen auch in einem strömungsdynamisch ungünstigen Winkel von 90° von dieser ab. Histologisch findet man eine Lipohyalinose der kleinen Arterien. Es sind daher Erweichungen gerade im Bereich der Basalganglien charakteristisch. Durch die Schädigung im extrapyramidal motorischen System entstehen zentrale Bewegungsstörungen, daher die häufige Verwechslung mit M. Parkinson.

PATHOGENESE

Pathologisch-anatomisch zeigen die Gehirne der Betroffenen verschmälerete Gyri und verbreiterte Sulci, sie entstehen durch den Verlust weißer

Tabelle 1: Synonyme

- SAE – subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie
- Leukoaraiose
- Präsenile Demenz
- Lower body Parkinson

Substanz. Lakunäre Infarkte in der weißen Substanz, dem Pons und der Basalganglien sind in über 90 % der Fälle zu sehen. Seitenventrikelvergrößerung wird in über 95 % der Fälle gefunden. Atheromatöse Veränderungen der großen kranialen Gefäße sind in 93 % der Fälle zu finden [11]. Die kleinen perforierenden Arterien der tiefen weißen Substanz zeigen eine Verdickung und Hyalinisierung der Wände als Ausdruck der hypertensiven Vaskulopathie [12].

Die periventrikuläre weiße Substanz des Gehirns ist ein sogenanntes Wasserscheidengebiet mit einer Blutversorgung, die besonders anfällig für Minderperfusion ist. Eine erhöhte Plasmaviskosität führt auch zu Hypoperfusion [13]. Mikroinfarkte oder lakunäre Infarkte spielen auch eine Rolle, obwohl Gefäßverschlüsse selten sind. Die Gehirnrinde ist normal oder zeigt nur minimale Veränderungen. Der histologische Schwere-

grad steht mit dem Grad der Ausprägung im Neuroimaging in Beziehung [14].

SCHNITTBILDDIAGNOSTIK

Die Diagnose wird mit einer MRT (Magnetresonanztomographie = Kernspintomographie) gesichert [15–17]. Diese zeigt in den T2-gewichteten Bildern typische weißliche, konfluierende Herde um die Ventrikel und besonders an den vorderen und hinteren Enden der Seitenventrikel eine kappenartige Sklerosezone (Abb. 1).

Differentialdiagnostisch davon zu unterscheiden ist der Status lacunaris (= Multiinfarktgeschehen), besonders bei Vorhofflimmern, wo in den gleichen Bereichen kleine Infarkte (Mikroinfarkte) ein ähnliches klinisches Bild hervorrufen.

Auch der M. Pick ist eine Erkrankung, die sich in Schnittbilduntersuchungen als frontal betonte Hirnatrophie darstellt. Klinisch bestehen eine Enthemmung, Verlust sozialer Schranken und ethischer Hemmungen, während Intelligenz und Gedächtnis länger erhalten bleiben.

KLINISCHES BILD

Dieses ist charakterisiert durch eine Gangstörung, eine früh im Verlauf auftretende Blasenstörung und eine

Einschränkung der Hirnleistung bis zur Demenz (Tab. 2).

Ist die Arteriosklerose nicht auf den Hirnbereich um die inneren Hohlräume beschränkt, so treten auch andere Zeichen einer diffusen Hirnschädigung oder eines organischen Psychosyndroms auf, z. B. Sprachstörungen, Zwangsweisen und epileptische Anfälle.

Zu den einzelnen Symptomen [18–22]

Gangstörung: Es ist ein breitbeinig-unsicherer, tapsiger Gang, der zu- meist als „frontal“ oder „apraktisch“ beschrieben wird, aber nicht das kleinschrittig-rhythmische „shuffling“ des M. Parkinson imitiert. Dagegen ist die Beweglichkeit der Beine im Sitzen oder Liegen weitgehend möglich. Charakteristisch ist auch eine Fallneigung nach hinten.

Der Muskeltonus ist spastisch erhöht, die Pyramidenbahn also an der Symptomatik beteiligt. Die Betonung an den unteren Extremitäten entspricht der Lage der Bahnen, wobei die topographische Anordnung die Bahnen für die Beine am weitesten medial (ventrikelnah) zeigt. Die Muskeleigenreflexe sind gesteigert (bei M. Parkinson abgeschwächt bis fehlend) und die Pyramidenzeichen oft positiv.

Blasenstörung: Imperativer Harndrang und Harnverlust bis zur Inkontinenz ist häufig, die zentrale Blasenbahn schließt direkt an die Bahnen der Beine lateral an.

Subkortikale Demenz: Verlangsamung und Antriebsverlust ähneln dem Verhalten bei Parkinson, auch der soziale Rückzug ist ein frühes Symptom. In weiterer Folge kommen paranoid-halluzinatorische Symptome dazu, während die noopsychischen kortikalen Funktionen, wie abstraktes Denken und das Langzeitgedächtnis, lange Zeit unbeeinflusst bleiben. Die Demenz schreitet aber fort.

Abbildung 1: Magnetresonanztomographie

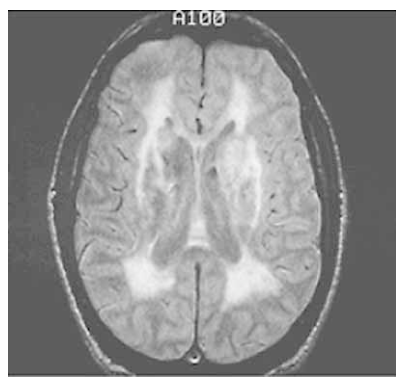


Tabelle 2: Diagnosekriterien [5, 6, 11]

1. Einschränkung der höheren Hirnleistungen (Demenz)
2. Zwei der folgenden Symptome
 - a) Hochdruck oder allgemeines Gefäßleiden
 - b) Chronische vaskuläre Insuffizienz
 - c) Subkortikale Dysfunktion (Gangstörung, Rigor, Blasenstörung)
3. Bilaterale subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie im CT/MRT ohne kortikale Läsionen

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Das klinische Bild entspricht gleichermaßen dem M. Binswanger, dem Normaldruck-Hydrozephalus und dem Status lacunaris. Allen ist neben dem Abbau der subkortikalen Demenz das Bild des „lower body Parkinson“ gemein. In der MRT ist aber eine ganz klare Zuordnung möglich.

Die anderen Erkrankungen sind entweder multifokal, haben also andere klinische Symptome (MS, PML), haben eine Vorgeschichte und raschere Progredienz (Strahlenschaden, Hirn-ödem, AIDS-Enzephalitis), aber ein ähnliches Bild in der MRT (Tab. 3).

THERAPEUTISCHE ANSÄTZE

Es gibt selbstverständlich keine chirurgischen Behandlungsmöglichkeiten.

Die Möglichkeiten einer medikamentösen Beeinflussung waren bisher gering und zielten auf die Verlangsamung der Progression durch Beeinflussung der Risikofaktoren ab. Dies gilt für die vaskulären Risikofaktoren wie Behandlung des Bluthochdrucks, von Stoffwechselstörungen wie Diabetes mellitus und Blutfetterhöhung und Vermeiden von Genußgiften.

Neuerdings zeichnen sich aber auch wirkungsvolle aktive Therapiemethoden ab. So kann mit Infusion von biologisch aktiven neurotrophen Peptiden der Laktat Spiegel gesenkt und die freien Radikale gepuffert werden, gleichzeitig wird der aerobe Stoffwechsel verbessert, und durch neurotrophe Faktoren werden geschädigte, aber nicht untergegangene Neurone geschützt [23]. Erste Ergebnisse zeigen auch die klinische Relevanz dieser experimentellen Befunde [24].

Durch Gabe von Nicergolin kann ebenfalls eine klinische Besserung

erzielt werden. Die Wirkung begründet sich aus einer verbesserten Glukose-Utilisation, einem gesteigerten Katecholaminsatz und eine Thrombozytenaggregationshemmung. Gerade bei der Mikroangiopathie ist die verbesserte Mikrozirkulation ein entscheidender Faktor in der Therapie und Sekundärprophylaxe dieser progredienten Störung.

Der aus der Alzheimertherapie bekannte Acetylcholin- und Butyrylcholin-Esterasehemmer Rivastigmin hat in neuesten Studien seine Wirksamkeit auch bei der vaskulären Demenz unter Beweis gestellt [25], und erste Studienergebnisse zeigen gute Erfolge. Hier sind große Studien im Gange, die sehr vielversprechend sind.

Im Gesamtbehandlungsplan darf aber die „dritte Säule der Therapie“ nicht vernachlässigt werden, um den Gesamtzustand zu verbessern. Die „dritte Säule der Therapie“ umfaßt:

Physiotherapie

Wegen der im Vordergrund stehenden extrapyramidalen Bewegungsstörung kommt diesem Bereich zunächst die größte Bedeutung zu. Das Erlernen neuer Strategien zur Kompensation der Gleichgewichtsstörung, der Gangstörung und der Koordinationsstörung ist notwendig und muß frühzeitig begonnen werden. Neuropsychologische Methoden sind hier sehr

wirksam und sollen auch kombiniert angewendet werden.

Ergotherapie

Wegen der Koordinationsstörung, besonders auch der Zweihandkoordination und der Kombination mit apraktischen Symptomen, ist ihr Einsatz wichtig. Des weiteren zielt die Behandlung auch auf eine Hilfsmittelberatung und Wohnungsadaptation ab.

Inkontinenzberatung

Gabe entsprechender Mittel, Versorgung mit Einlagen oder Windeln und Beratung über die Trinkgewohnheiten erleichtern das Leben der Betroffenen und ihrer Angehörigen.

Kognitives Training

Wird von Psychologen und Ergotherapeuten oder auch gemeinsam durchgeführt und zielt auf die Selbstständigkeit, Eigenverantwortung und bessere Orientierung ab.

Diätberatung

Stoffwechselbilanzierung und Erstellen und Überwachen eines Diätregimes. Da der Diabetes mellitus ein wichtiger Risikofaktor ist, hat die Änderung der Ernährungsgewohnheiten einen hohen Stellenwert.

Angehörigenbetreuung

Ständig mit schwer Erkrankten zu tun zu haben, führt schon beim ausgebildeten medizinischen Personal zum Burn out-Syndrom. Um so mehr betroffen sind Angehörige, denen auch noch durch die emotionale Nähe und Bindung (in positivem wie negativem Sinne) die Betreuung, meist ohne Ruhepausen, schwerfällt.

Erlebnistherapie

Die derzeitige Seniorengeneration hat sich ihren dritten Lebensabschnitt nach Beendigung der aktiven Berufslaufbahn anders vorgestellt, als krank,

Tabelle 3: Differentialdiagnose

- Normaldruck-Hydrozephalus
- Status lacunaris
- MS – Multiple Sklerose
- PML – polymorphe multifokale Leukenzephalopathie
- Strahlenschaden
- Leukodystrophie
- Hirn-ödem
- AIDS-Enzephalitis
- M. Pick
- M. Alzheimer

leidend oder siech zu Hause zu sitzen. Viele planen eine Reiseaktivität und gesellschaftliche Veranstaltungen. Dies zu ermöglichen ist ebenfalls eine lohnende Aufgabe zur Verbesserung der Lebensqualität. Betroffene und Angehörige sollen im Schutze von Betreuungspersonen und wenn möglich unter ärztlicher Aufsicht Reisen durchführen oder von therapeutischen Aufenthalten Gebrauch machen. Das ersetzt zwar nicht einen Rehabilitationsaufenthalt, bringt aber neben der somatischen Therapie auch einen psychosozialen Anreiz.

ZUSAMMENFASSUNG

Senile Demenz Typ Binswanger wird normalerweise klinisch plus MRI des Gehirns diagnostiziert. Die Häufigkeit wird unterschätzt, das Krankheitsbild meist als M. Parkinson verkannt und entsprechend falsch therapiert. Bei rechtzeitiger Diagnosestellung kann aber eine Therapie der Grundkrankheiten arterielle Hypertonie und Diabetes mellitus eingeleitet und der Versuch einer Sekundärprophylaxe unternommen werden. Anders als bei anderen neurodegenerativen Erkrankungen scheint hier die Progression bremsbar zu sein, weshalb der Frühdiagnostik und richtigen Einstufung besonders hoher Stellenwert zukommt. Mit ersten therapeutischen Ansätzen ist auch eine Verbesserung der klinischen Symptomatik erzielbar und durch die Einleitung einer gezielten Beratungs- und Trainingsbehandlung im Sinne einer „dritten Säule der Therapie“ wird die Mobilität, Flexibilität und Selbständigkeit der Betroffenen und ihrer pflegenden Angehörigen weiter gesteigert.

Literatur

1. Binswanger OL, Alzheimer A. Die arteriosklerotische Atrophie des Gehirnes. *Allg Zschr Psychiatr* 1895; 51.
2. Olszewski J. Subcortical arteriosclerotic encephalopathy: review of the literature on the so-called Binswanger's disease and presentation of two cases. *World Neurol* 1962; 3: 359–75.
3. Hachinski VC, Lassen NA, Marshall J. Multi-infarct dementia. A cause of mental deterioration in the elderly. *Lancet* 1974; 2: 207–10.
4. Roman GC. Senile dementia of the Binswanger type. A vascular form of dementia in the elderly. *JAMA* 1987; 258: 1782–8.
5. Caplan LR. Binswanger's disease revisited. *Neurology* 1995; 45: 626–33.
6. Pantoni L, Garcia JH. The significance of cerebral white matter abnormalities 100 years after Binswanger's report. A review. *Stroke* 1995; 26: 1293–301.
7. Tomonaga M, Yamanouchi H, Tohgi H, Kameyama M. Clinicopathologic study of progressive subcortical vascular encephalopathy (Binswanger type) in the elderly. *J Am Geriatr Soc* 1982; 30: 524–9.
8. McQuinn BA, O'Leary DH. White matter lucencies on computed tomography, subacute arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease), and blood pressure. *Stroke* 1987; 18: 900–5.
9. Mathers SE, Chambers BR, Merory JR, Alexander I. Subcortical arteriosclerotic encephalopathy: Binswanger's disease. *Clin Exp Neurol* 1987; 23: 67–70.
10. Loizou LA, Jefferson JM, Smith WT. Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's type) and cortical infarcts in a young normotensive patient. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 409–17.
11. Babikian V, Ropper AH. Binswanger's disease: a review. *Stroke* 1987; 18: 2–12.
12. Jellinger KA. Neuropathologie der Demenzen. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2001; 1: 7–29.
13. Schneider R, Ringelstein EB, Zeumer H, Kiesewetter H, Jung F. The role of plasma hyperviscosity in subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *J Neurol* 1987; 234: 67–73.
14. Revesz T, Hawkins CP, du Boulay EP, Barnard RO, McDonald WI. Pathological findings correlated with magnetic resonance imaging in subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 1337–44.
15. Zimmerman RD, Fleming CA, Lee BC. Periventricular hyperdensity as seen on magnetic resonance: prevalence and significance. *Am J Neuroradiol* 1986; 7: 13–20.
16. Kinkel WR, Jacobs L, Polachini I, Bates V, Heffner RR Jr. Subcortical atherosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Arch Neurol* 1985; 42: 951–9.
17. Fisher CM. Binswanger's encephalopathy: a review. *J Neurol* 1989; 236: 65–79.
18. Bennett DA, Wilson RS, Gilley DW, Fox JH. Clinical diagnosis of Binswanger's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 961–5.
19. Bennett DA, Gilley DW, Lee S, Cochran EJ. White matter changes: neurobehavioral manifestations of Binswanger's disease and clinical correlates in Alzheimer's disease. *Dementia* 1994; 5: 148–52.
20. Jellinger KA. Parkinsonism due to Binswanger's subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *Mov Disord* 1996; 11: 461–2.
21. Harrison MJ, Marshall J. Hypoperfusion in the aetiology of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger type) [Letter]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 754.
22. Thompson PD, Marsden CD. Gait disorder of subcortical arteriosclerosis encephalopathy: Binswanger's disease. *Mov Dis* 1987; 2: 1–8.
23. Wronski R. Inhibitory effect of a brain derived peptide preparation on the Ca⁺⁺-dependent protease calpain. *J Neural Transm* 2000; 107: 145–57.
24. Xiao S, Yan H, Yao P and the Cerebrolysin Study Group. A multi-centre, double-blind, placebo-controlled trial of the efficacy of cerebrolysin in treatment of vascular dementia. *Hong Kong J Psych* 1999; 9: 13–9.
25. Moretti R, Torre P, Antonello RM, Cazzato G, Bava A. Rivastigmine is safe and effective for at least 22 months in patients with subcortical vascular dementia. Abstract. *Making Connections in Alzheimer's and Parkinson's Disease*, Prague, 2002.

Korrespondenzadresse:

Prim. Dr. med. Dieter Volc
Neurologische Abteilung
Confraternität – Privatklinik Josefstadt
1080 Wien, Skodagasse 32
E-Mail:
dieter.volc@parkinsonzentrum.at
www.prosenex.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)