

Die progressive supranukleäre Blicklähmung (PSP)

Informationen für Betroffene und Angehörige



Die progressive supranukleäre Blicklähmung (PSP)

Informationen für Betroffene und Angehörige

Inhalt

Was ist eine progressive supranukleäre Blickparese?

Die ersten Krankheitszeichen

1. Gestörte Augenbewegungen als Hauptsymptom der Erkrankung
5. Veränderungen der Persönlichkeit
6. Schlafstörungen
4. Verlangsamung des Denkens
3. Sprechen und Schlucken
2. Bewegungsstörungen

Ursachen und Entstehung

Wie wird eine PSP festgestellt?

- Bildgebende Verfahren
- Posturographie
- Untersuchungen des Blutes zum Ausschluss anderer Erkrankungen

Die Behandlung mit Medikamenten

Medikamente der Parkinson-Therapie

- L-Dopa
- Trihexyphenidyl
- Amantadin
- Dopamin-Agonisten
- Rasagilin und Selegilin

Therapie mit anderen Medikamenten und Therapie einzelner Symptome

- Amitriptylin und Imipramin
- SSRI
- Zolpidem
- Atypische Neuroleptika
- Medikamente bei Störungen des Gastrointestinaltrakts
- Schmerzmedikation
- Botulinum-Toxin
- Coenzym Q10
- Davunetide

Weitere Behandlungsmöglichkeiten

- Physiotherapie und Ergotherapie
- Logopädie
- Atemtherapie
- Therapie bei fortgeschrittener Schluckstörung
- tiefe Hirnstimulation
- Weitere unterstützende Maßnahmen

Palliativmedizin und Kontrolle über medizinische Maßnahmen

Leben und Lebensplanung mit PSP

Weiterführende Informationen / Wo Sie Hilfe erhalten

So können Sie die Forschung unterstützen

Glossar nützlicher Begriffe

Vorwort

Die progressive supranukleäre Blickparese (PSP) ist laut Statistik eine seltene Erkrankung. Etwa 12.000 Menschen sind in Deutschland betroffen. In den letzten Jahren gibt es immer mehr Information für Menschen mit PSP und deren Angehörige. Allerdings ist es schwierig, die Informationen aus dem Internet oder aus wissenschaftlichen Lehrbüchern zu filtern. Daher soll dieser Ratgeber eine Grundlage zum Verständnis der Erkrankung und der Erkrankten darstellen und zur Information der Patienten, der Angehörigen und für interessierte Laien dienen. Er erhebt keinen Anspruch auf wissenschaftliche Vollständigkeit. Neben der eigenen Erfahrung haben wir für die Erstellung dieses Ratgebers zahlreiche Arbeiten nationaler und internationaler Kliniker und Forscher verwendet, die damit beschäftigt sind, die Mechanismen der Erkrankung zu verstehen und Behandlungsmöglichkeiten zu finden.

Die erste Auflage dieser Broschüre war im August 2008 druckfertig und erschien knapp vor Jahresende 2008. Wir waren erstaunt über die große Nachfrage. Eine gering veränderte Neuauflage der Broschüre erschien daher bereits 2009, von der Deutschen Parkinsongesellschaft gedruckt. Neue Entwicklungen in der Forschung und bei dem Verständnis der Erkrankung haben eine erneute Auflage 2012 notwendig gemacht und das stimmt uns gleichzeitig hoffnungsvoll, dass die Erforschung der PSP immer schneller voranschreitet. Mit großer Freude nahm ich das Angebot an, dass eine englische Version der Broschüre aufgelegt werden soll, die Sie nun in den Händen halten. Ich habe dafür alle Texte nochmals sorgfältig überarbeitet und dem aktuellen Wissen angepasst.

Da die Medizin stetigem Wandel unterworfen ist, erheben unsere Angaben keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Wir wollen weiterhin das Ziel verfolgen, diesen Ratgeber regelmäßig zu aktualisieren und mit neuen Ergebnissen aus Forschung und Klinik anzureichern. Wenn Sie Verbesserungsvorschläge haben, sollte Ihr Beitrag in einer neuen Ausgabe Beachtung finden. Ich bedanke mich in diesem Zusammenhang bei meinem Mitarbeiter Herrn Dr. Georg Nübling, der neben wesentlichen Anmerkungen zu der Neuauflage auch das Glossar hinzugefügt hat, und den Mitgliedern der Deutschen PSP-Gesellschaft Frau Marina Günther, Frau Andrea Monje, Frau Grit Mallien und Frau Dr. Susanne Wagner für die Durchsicht dieses Ratgebers.

Das Titelbild dieser Auflage zeigt Sonnenblumen, ein Gemälde von Otto Keitel, einem ehemaligen Lehrer der Porzellanfachschole der Firma Rosenthal. Eine stilisierte Sonnenblume ist das Symbol der Deutschen PSP-Gesellschaft.

Mein Dank gilt erneut allen Patienten, denen ich im Laufe meiner Arbeit begegnet bin und begegne, an denen ich lerne und die das Entstehen dieses Ratgebers unterstützt haben.

Agatharied im November 2014



Prof. Dr. Stefan Lorenzl.

Was ist eine progressive supranukleäre Blickparese?

PSP ist die Abkürzung für die englischen Worte „**p**rogressive **s**upranuclear **p**alsy“, zu deutsch „progressive supranukleäre Blickparese“. Mit diesem Begriff wird das augenscheinlichste Symptom der Erkrankung benannt, nämlich die fortschreitende (progressive) Einschränkung der willkürlichen (supranukleären) Augenbewegungen.

Die progressive supranukleäre Blickparese (PSP) ist eine seltene Erkrankung mit etwa 12.000 Betroffenen in Deutschland. Die Krankheit zählt zu den sogenannten neurodegenerativen Erkrankungen, also Erkrankungen, bei der über einen längeren Zeitraum kontinuierlich Nervenzellen in Gehirn und / oder Rückenmark zugrunde gehen. Die Ursache für das Zugrundegehen der Nervenzellen bei der PSP ist nach wie vor unklar. Fest steht jedoch, dass nur bestimmte Hirnareale vom voranschreitenden Zelltod betroffen sind, unter anderem auch jene Areale, die bei der Parkinson-Erkrankung betroffen sind. Der Entstehungsmechanismus der PSP unterscheidet sich jedoch deutlich von dem der Parkinson-Erkrankung.

Wahrscheinlich leidet in Wirklichkeit jeder fünfzehnte Parkinsonpatient an einer PSP, da vor allem in der Frühphase der PSP aufgrund des klinischen Erscheinungsbildes die Unterscheidung zur Parkinson'schen Erkrankung schwierig ist – selbst für erfahrene Neurologen. Die Unterscheidung beider Erkrankungen ist auch deshalb schwierig, weil ein nicht geringer Prozentsatz von PSP-Patienten mit Symptomverbesserungen auf solche Medikamente anspricht, die auch bei der Parkinson'schen Erkrankung eingesetzt werden. Dies gilt insbesondere für Patienten, deren Erkrankung sehr ähnlich der Parkinsonerkrankung verläuft und die deshalb in die Untergruppe „PSP-P“ (das „P“ steht für Parkinson) eingeteilt

werden. Doch im weiteren Verlauf – manchmal bereits innerhalb eines Jahres – wird bei der PSP die Wirkung der Medikamente geringer oder hört sogar gänzlich auf. Daher werden manche PSP-Patienten im fortgeschrittenen Stadium häufig gar nicht mehr medikamentös behandelt, obwohl auch zu diesem Zeitpunkt eine medikamentöse Behandlung durchaus sinnvoll sein kann.

Die PSP wurde erstmals 1963 von den Ärzten und Wissenschaftlern Steele, Richardson und Olszewski beschrieben und daher lange Zeit als „Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom“ bezeichnet. John Steele, der damals bei der Erstbeschreibung noch ein Student gewesen ist, lebt noch und forscht auch noch aktiv. Es muss für ihn großartig sein, in diesem Jahr das 50-jährige Jubiläum der Erstbeschreibung der Erkrankung miterleben zu dürfen.

Es existieren aber bereits aus den 40iger Jahren des 20ten Jahrhunderts Berichte über Patienten, die vermutlich eine PSP hatten. Sicherlich gab es auch bereits vor dieser Zeit Menschen, die an PSP erkrankt waren. Aber wegen mangelnder Kenntnis des Krankheitsbildes wurden sie nicht als solche klassifiziert.

PSP wurde erstmals von den Ärzten und Wissenschaftlern Steele, Richardson and Olszewski im Jahr 1964 beschrieben und daher lange Zeit auch als “Steele-Richardson-Olszewski Syndrom” bezeichnet. John Steele, der zum Zeitpunkt der Erstbeschreibung noch ein Student gewesen ist, hat auch im Alter seinen Forschergeist nicht verloren. Ich habe John auf dem internationalen Kongress für Bewegungsstörungen in Sydney im Jahr 2013 getroffen und wir hatten eine sehr angeregte Unterhaltung bei einem wunderbaren Essen.



Heutzutage ist allerdings klar, dass es bereits vor der offiziellen Erstbeschreibung Berichte gab, die Patienten mit PSP charakterisieren. Diese reichen zurück bis in die 1940iger Jahre. Natürlich gabe es auch davor schon Menschen, die an der PSP-Erkrankung gelitten haben, aber es wurde eben nicht als seine eigenständige Erkrankung diagnostiziert.

Die ersten Krankheitszeichen

Die Symptome der PSP sind vielgestaltig, und für viele Patienten stellen scheinbar nebensächliche Symptome im Alltag eine wesentliche Belastung dar. Die ersten Krankheitszeichen sind oft wenig spezifisch und weisen noch nicht auf die Diagnose hin. Viele Patienten berichten anfangs über ein andauerndes Schwindelgefühl, Gleichgewichtsstörungen, Gangunsicherheit oder plötzliche Stürze, am häufigsten nach hinten. Auch Schwierigkeiten beim Lesen, Treppensteigen und Autofahren können als erste Symptome auftreten. Sie entstehen durch die Störung der willkürlichen Augenbewegungen. Die Angehörigen der Patienten bemerken aber oft bereits Jahre vor dem Auftreten der ersten Bewegungsstörungen Persönlichkeitsveränderung mit vermehrter Reizbarkeit und Aggressivität, Lustlosigkeit, eine Verlangsamung bei Alltagsaktivitäten und Orientierungsstörungen. Das Haupterkrankungsalter liegt zwischen 50 und 70 Jahren. Sehr selten gibt es Patienten, die davor erkranken, wenige erkranken später. Bei Patienten, die vor dem 50. Lebensjahr erkranken sollten unbedingt andere Erkrankungen wie die Wilson-Erkrankung (Störung im Kupferstoffwechsel) oder eine Niemann-Pick-Erkrankung (Niemann-Pick Typ C, NP-C, seltene Erberkrankung) ausgeschlossen werden. Männer und Frauen sollen etwa gleich häufig betroffen sein, wobei aus den Daten unserer Ambulanz hervorgeht, dass Männer etwas häufiger betroffen sind.

Gestörte Augenbewegungen als Hauptsymptom der Erkrankung

Die Ausführung von Augenbewegungen wird vom Stammhirn koordiniert. Unsere Augenbewegungen erfolgen sehr schnell – ca. 400 cm pro Sekunde – man nennt diese Augenbewegungen Sakkaden. Sakkaden ermöglichen es uns, den Blick auf ein Ziel auszurichten. Man unterscheidet zwei Arten von Sakkaden: willkürliche Sakkaden sind willentliche Augenbewegungen wie man sie z.B. ausführt, wenn man die Zeitung liest. Die andere Sakkadenart nennt man Reflex-Sakkaden. Diese Sakkaden sind unwillkürlich und erfolgen z.B., wenn in unserem Gesichtsfeld plötzlich ein Objekt erscheint und man automatisch hinsieht. Alle Sakkaden werden durch das Gehirn ganz zielgerichtet kontrolliert und häufig korrigiert.

Bei der progressiven supranukleären Blickparese kann man meist schon im Frühstadium der Erkrankung eine Verlangsamung der Sakkaden feststellen, die auch diagnostisch gewertet werden kann. Im Extremfall kann es zu einer kompletten Lähmung der willkürlichen Sakkaden kommen. Die zunehmende Lähmungen dieser Sakkaden entsteht durch Veränderungen im Hirnstamm, man nennt sie „supranukleär“. „Progressiv“ wird die Blickparese genannt, da sie im Verlauf der Erkrankung fortschreitet.

Nicht oder nur in späten Krankheitsstadien betroffen sind die reflexartigen (nukleären) Augenbewegungen, wie sie u.a. zu beobachten sind, wenn man den Kopf bewegt und dabei einen Gegenstand „im Auge behält“.

Die Betroffenen bemerken die eingeschränkten Augenbewegungen und klagen häufig über eine Sehschwäche. Auch Doppelbilder können auftreten. Beim Lesen fällt ihnen das Bewegen der Augen über die Zeile und das Finden der nächsten Zeile schwer. Aus diesem Grund wird häufig zu Beginn der Erkrankung ein Augenarzt aufgesucht, um eine Brille anzupassen. Die Sehstörungen der PSP kann man durch eine Brille manchmal verbessern, aber völlig korrigieren kann man sie nicht.

Durch die erschwerte Kontrolle der Augenbewegungen wird das Sehvermögen immer schlechter, obwohl der Sehnerv durch die PSP nicht geschädigt wird. Viele Patienten haben an sich sogar ein recht gutes Sehvermögen (Visus), sie können aber trotzdem weder Objekte in der Ferne noch in der Nähe deutlich erkennen. Dies ist auch darauf zurückzuführen, dass jene Muskeln, die für die Umstellung von Fern- auf Nahsicht zuständig sind, nicht oder nur verlangsamt funktionieren.

Aufgrund der Augenbewegungsstörung ist der Patient fahruntauglich, d.h. dass es ihm nicht erlaubt ist, ein Kraftfahrzeug zu fahren. Viele Patienten verzichten daher bereits frühzeitig auf das Autofahren.

Auch die Bewegung der Augenlider ist häufig verändert. Die Blinzelrate der Lider kann bei PSP-Patienten auf 3-4 pro Minute reduziert sein (Norm: 15-25 pro Minute), so dass die Augen austrocknen können und durch die Reizung der Hornhaut ein vermehrter Tränenfluss entsteht. Bei manchen Patienten kommt es im Verlauf zu kurzem oder länger andauerndem ungewollten Schließen der Augenlider (sogenannter Lidkrampf oder „Blepharospasmus“).

Das Öffnen der Augenlider kann erschwert sein, so dass manche Patienten die Stirnmuskulatur zu Hilfe nehmen müssen, um die Augen zu öffnen („Apraxie der Lidöffnung“).

Veränderungen der Persönlichkeit

Ein Frühsymptom der PSP, das oft vom Patienten selbst nicht bemerkt wird, aber von den Angehörigen, ist eine Veränderung der Persönlichkeit, z. B. eine vermehrte Reizbarkeit oder Uneinsichtigkeit. Dies kann tatsächlich Zeichen einer Persönlichkeitsveränderung sein, ist aber häufig auch Ausdruck der permanenten Frustration über den Verlust der Alltagsfertigkeiten. Viele Patienten ziehen sich zurück, und das Interesse an alltäglichen Dingen und Hobbys lässt nach. Hierbei handelt es sich jedoch nicht zwangsläufig um eine depressive Stimmungslage. Vielmehr sind viele Patienten aufgrund der oben beschriebenen Verlangsamung des Denkens von größeren Menschenansammlungen überfordert. Stimmungsänderungen bis hin zur Depression können jedoch bereits von Anfang an vorkommen. Manchmal ist die Kontrolle emotionaler Impulse gestört, so dass die Patienten aufbrausend sind oder viel Nahrung in sich hineinschlingen. Manche Patienten müssen häufig weinen, auch wenn sie mit einem freudigen Ereignis (z. B. Enkelkinder) konfrontiert werden. Wieder andere lachen unkontrolliert in völlig unangemessenen Situationen.

Schlafstörungen, Unruhe

Schlafstörungen sind bei der PSP häufig. Dabei kommen sowohl Einschlaf- als auch Durchschlafstörungen oder beides in Kombination vor. Sie sprechen in der Regel anfangs auf gängige Schlafmittel an. Falls diese nicht wirksam sind oder zu vermehrter Tagesmüdigkeit führen, sollten Medikamente versucht werden, die normalerweise gegen Depression verwendet werden (z.B. Mirtazapin oder Amitriptylin). Allerdings kann man auch mit Kamillentee oder eine Lavendelduftlampe gute Erfolge erzielen. In letzter Zeit wurde bei einigen Patienten auch erfolgreich das Medikament Melatonin eingesetzt. Nächtliche Halluzinationen oder Unruhe sind ebenfalls gut behandelbar. Hier sollten vor allem niedrigpotente psychiatrische Medikamente eingesetzt werden. Oft ist eine geringe, nur abends eingenommene Dosis ausreichend (z. B. Quetiapin 25 – 50 mg).

Verlangsamung des Denkens

Neben einer Verlangsamung der Bewegungen findet sich oft auch eine Verlangsamung des Denkens (Bradyphrenie), das sich von einer Demenz wie der Alzheimer-Demenz deutlich

unterscheidet. Die Patienten sind oft zu komplexen Gedankengängen befähigt, benötigen für diese jedoch wesentlich mehr Zeit. Im Verlauf der Erkrankung entwickelt sich allerdings häufig auch eine Demenz mit im Vordergrund stehenden Planungsproblemen, gestörter Impulskontrolle und Desorientiertheit. Dies bedeutet jedoch, dass eine genaue Untersuchung der kognitiven Fähigkeiten des Patienten notwendig ist, um eine Aussage über Einwilligung- und Geschäftsfähigkeit treffen zu können.

Der Einsatz von Medikamenten, die normalerweise bei einer klassischen Demenz verwendet werden, ist bei der PSP noch nicht genau untersucht, so dass keine klaren Empfehlungen ausgesprochen werden können. Das Medikament Donepezil sollte aufgrund von Nebenwirkungen nicht verwendet werden.

Sprechen und Schlucken

Die Bereiche im Gehirn, die die Augenbewegungen kontrollieren, liegen sehr nah an jenen, die für die Kontrolle von Schlundmuskulatur und Zunge zuständig sind. Schlundmuskulatur und Zunge spielen eine wichtige Rolle beim Sprechen und Schlucken. Das Sprechen bzw. die Stimme der Patienten verändert sich gewöhnlich früh im Krankheitsverlauf. Im Vergleich zu Patienten mit Parkinson ist das Sprechtempo verlangsamt und die Stimmqualität erscheint gepresst-rau bzw. gepresst-heiser. Auch ist die Stimmlage tiefer als bei Patienten mit Parkinson und es entstehen viele Pausen beim Sprechen. Aufgrund der gestörten Atemsteuerung kommt häufig eine Sprechdyspnoe hinzu. Manche Patienten brummen daher dauernd vor sich hin.

Das Schlucken von Flüssigkeit und Nahrung kann mit Fortschreiten der Erkrankung zunehmend erschwert sein. Manche Patienten verschlucken sich auch am eigenen Speichel oder müssen sich häufig räuspern. In späteren Stadien der Erkrankung kann es zu unkontrolliertem Speichelfluss aus dem Mund kommen. Diese Symptome treten bei den Patienten gewöhnlich später auf als die Augenbewegungsstörungen und die Gangunsicherheit. In Einzelfällen zeigte das Parkinsonmedikament Bornaprin eine geringfügige Besserung des Schluckens und des Sprechens, allerdings sollte mit 1 mg morgens begonnen werden (kleinste erhältliche Dosis beträgt 2 mg, die geteilt werden müssen).

Bewegungsstörungen

Wie bei Menschen mit Parkinson kommt es bei der PSP häufig zu einer Bewegungsverarmung (Bradykinese) und einer Verspannung und Bewegungswiderstand der

Muskulatur (Rigor), die anfangs im Schulter- und Nackenbereich besonders ausgeprägt sein kann und sich als Verspannungen oder Schmerzen im Schulter-Nackebereich bemerkbar machen. Das für Parkinson typische Ruhezittern (Tremor) kommt bei der PSP in der Regel nicht vor.

Zusätzlich kommt es meist schon in den ersten Erkrankungsjahren zu einer ausgeprägten Störung der Stand- und Gangkoordination. Die Patienten gehen breitbeinig und verlangsamt, und es kommt häufig zu Stürzen, insbesondere nach hinten. Ebenso kann die Koordination der Handbewegungen gestört sein, sodass viele Patienten große Schwierigkeiten mit der Ausführung von Alltagstätigkeiten wie dem Schließen eines Reißverschlusses haben.

Dauerhafte Verkrampfungen der Muskulatur und dadurch bedingte Fehlstellungen, wie z. B. Verkrampfungen der Kaumuskulatur, der Halsmuskulatur oder der Fußmuskulatur entstehen aufgrund einer andauernden unwillkürlichen Anspannung der Muskulatur und sollten behandelt werden. Nach unseren Erfahrungen ist die gezielte Behandlung mit Botulinumtoxin (das die Muskulatur lähmt und in der kosmetischen Medizin zur Verringerung der Faltenbildung eingesetzt wird) insbesondere bei Verkrampfungen der Lider (Blepharospasmus) und bei Verkrampfungen der Fußmuskulatur (Fuß-Dystonie) wirksam. Weniger wirksam ist das Botulinumtoxin bei Verkrampfungen der Nackenmuskulatur und der Kaumuskulatur. Medikamente, die auf Verspannungen aller Körpermuskeln wirken und als Antispastika bezeichnet werden, sind oft nicht geeignet, da sie das Schlucken und Sprechen verschlechtern können. Oft haben diese Medikamente auch einen geringeren Effekt gegenüber der örtlichen (lokalen) Behandlung mit Botulinumtoxin.

Wir haben zudem die Erfahrung gemacht, dass der Rigor sich etwas bessert, wenn der Patient mehr Zeit für seine Bewegungen hat und weniger rasch handeln muss.

Ursachen und Entstehung

Wahrscheinlich entsteht die PSP durch ein Zusammenspiel aus genetischen Veränderungen und Umwelteinflüssen, wobei der genaue Entstehungsmechanismus, ebenso wie bei der Parkinson'schen Erkrankung, nicht vollständig aufgeklärt ist. Sicher ist: bei beiden Erkrankungen kommt es zu einem Untergang von Nervenzellen in einem kleinen, aber für die täglichen Funktionen wichtigen Bereich des Gehirns, der Substantia nigra. Bei der PSP verändern sich neben der Substantia nigra noch weitere Nervenzellkerne, und im Vergleich zur Parkinson'schen Erkrankung sind auch mehr chemische Botenstoffe betroffen. Warum es

zum Untergang gerade dieser Nervenzellen kommt, ist noch unbekannt. Die größere Menge betroffener Gehirnareale ist der Grund dafür, dass PSP-Patienten nur gering und für eine begrenzte Zeit auf die Medikamente ansprechen, die zur Behandlung bei der Parkinson'schen Erkrankung eingesetzt werden.

Charakteristisch für die PSP ist die Ablagerung von Tau-Protein (ein Eiweißstoff) in den Nervenzellen. Aufgrund der Ablagerung von Tau-Protein wird die PSP auch zu den „Tauopathien“ gerechnet. Bei allen Tauopathien wird Tau-Protein in Nervenzellen abgelagert – z.B. auch bei der Alzheimer-Erkrankung. Die Parkinson'sche Erkrankung ist hingegen keine Tauopathie. Wie es zur Bildung und Ablagerung von Tau-Protein bei der PSP kommt, ist derzeit noch unklar. Bei einigen PSP-Patienten wurde ein verändertes Tau-Gen auf dem Chromosom 17 gefunden, so dass möglicherweise ein genetischer Defekt eine Rolle spielt. Eine internationale Forschergruppe, an der auch Wissenschaftler aus Deutschland unter Leitung von Prof. Höglinger (München) beteiligt gewesen sind, beschäftigte sich intensiv mit der Erforschung des genetischen Hintergrundes der PSP. Obwohl bei PSP-Patienten Veränderungen in den Genen gefunden wurden, gibt es bisher keinen Hinweis darauf, dass die Erkrankung vererbt werden kann. Äußerst selten existieren Familien, in denen mehr als ein Mitglied an PSP erkrankt ist (uns ist keine einzige bekannt), das Vererbungsrisiko liegt unter einem Prozent. Das Erkrankungsrisiko für Angehörigen von PSP-Patienten unterscheidet sich also nicht wesentlich von dem für die Normalbevölkerung.

Theorien zur Entstehung der PSP gibt es mehrere: einige Theorien nehmen eine Viruserkrankung an, die über Jahre in den Nervenzellen Veränderungen hervorruft. Eine andere Theorie besagt, dass ein Schadstoff aus der Umwelt über Jahre aufgenommen wird und bestimmte Nervenzellen schädigt. Menschen, die z. B. eine Manganvergiftung erleiden, haben Symptome, die denen der PSP ähneln. Ausführlich wissenschaftlich untersucht wurde eine der PSP ähnliche Erkrankung auf der Pazifikinsel Guadeloupe, die durch den Genuss heimischer, tropischer Früchte ausgelöst wird (Annonacea).

Wie wird eine PSP festgestellt?

Das klinische Erscheinungsbild

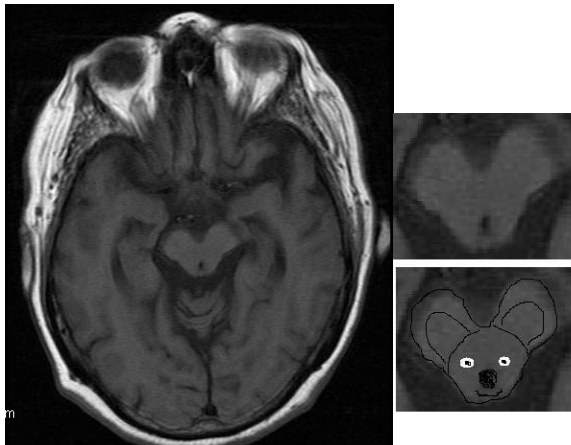
Nach wie vor ist die PSP eine klinische Diagnose, d.h. der behandelnde Arzt stellt aufgrund

des typischen Erscheinungsbildes die Erkrankung fest. Es existiert kein eindeutiger Marker für die PSP-Erkrankung, sodass eine 100%ig sichere Diagnosestellung nur bei der feingeweblichen Untersuchung des Gehirns möglich ist. Einige Verfahren wie die Untersuchung von Blut und Nervenwasser (Liquor) oder bildgebende Verfahren liefert zusätzlich wertvolle Hinweise und helfen, andere Diagnosen auszuschließen.

Bildgebende Verfahren

Neben der klinischen Untersuchung gibt es noch eine Reihe von apparativen Untersuchungen, die bei der Diagnosefindung hilfreich sein können. Eine Computertomographie (CT) ist in der Regel nicht aussagekräftig genug. Geeigneter ist die Magnetresonanztomographie (Kernspintomographie, MRT), da bei dieser Untersuchung die Bereiche des Hirnstamms und der Verbindungen zum Kleinhirn (der Verlust von Gehirngewebe insbesondere im oberen Kleinhirnstiel scheint sehr aussagekräftig zu sein) besser abgebildet werden können. Bei einer PSP zeigt sich aufgrund der Abnahme von Nervenzellen die sogenannte „Mickey-Mouse-Figur“ (Abbildung 1), da die veränderte Form des Hirnstamms bei PSP-Patienten dem Kopf der bekannten Comicfigur ähnelt.

(Abb. 1)

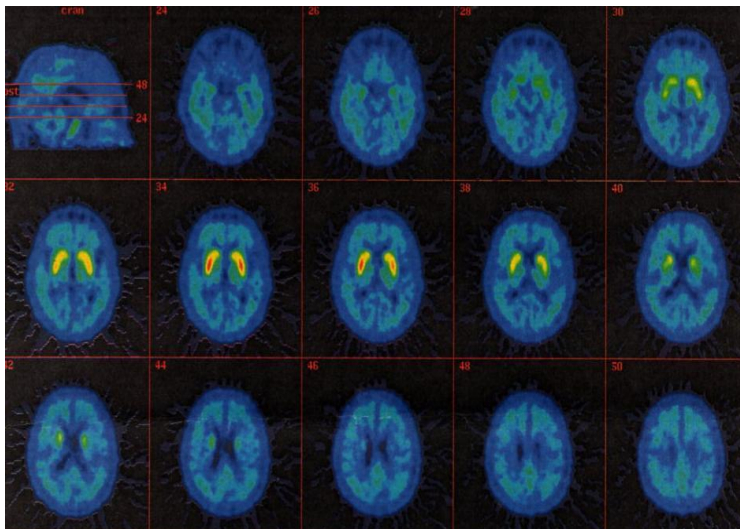


Neben diesem „Mickey-Mouse-Zeichen“ wurden noch andere auffällige Veränderungen in den kernspintomographischen Untersuchungen von Patienten mit der PSP-Erkrankung

beschrieben, die nach deren Erscheinung auch mit Tiernamen bezeichnet wurden. So gibt es das „humming bird“-Zeichen (Kolibri), das „penguin“-Zeichen (Pinguin) und das „eye of the tiger“-Zeichen (Auge des Tigers), die manchmal von den Röntgenärzten oder Neurologen verwendet werden. Neueste Forschungsergebnisse weisen darauf hin, dass eine Degeneration, also eine Abnahme des Volumens des oberen Kleinhirnstiels (Verbindung zwischen Kleinhirn und Hirnstamm und darüber zum Großhirn) als frühes diagnostisches Zeichen gewertet werden kann.

Nuklearmedizinische Verfahren untersuchen die Verteilung bestimmter Eiweißstoffe im Gehirn und helfen insbesondere, die PSP von der Parkinson'schen Erkrankung zu unterscheiden. Bei diesen Untersuchungen werden dem Patienten in zwei getrennten Untersuchungen zwei radioaktive Substanzen in die Blutbahn gespritzt. Die eine Substanz lagert sich an die Dopamin-produzierenden Zellen an, die andere an die Dopamin-empfangenden Zellen. Das entstehende Signal wird von Messapparaten aufgefangen und zu farbigen Bildern verarbeitet (Abbildung 2).

(Abb. 2)



Anhand dieser Bilder kann man den Gehalt des Botenstoffes Dopamin oder die Zelldichte in

verschiedenen Bereichen des Gehirns bestimmen. Im Gegensatz zur Parkinson'schen Erkrankung haben PSP-Patienten nicht nur einen Verlust der Dopamin-produzierenden Zellen, sondern auch eine Abnahme der Dopamin-empfangenden Zellen. Das ist auch der Grund, warum die Wirkung von Parkinsonmedikamenten bei PSP- Patienten nicht so ausgeprägt ist: die Dopamin-empfangenden Zellen können die Medikamente nicht aufnehmen.

Posturographie

Die Posturographie gibt Aufschluss über die Fähigkeit, den Körper zu balancieren. Diese Fähigkeit ist bei PSP-Patienten vermindert, sie zeigen bei der Posturographie ein typisches Schwankungsmuster (Abbildung 3).

Es existieren verschiedene Verfahren der Posturographie, die einen unterschiedlichen Aussagewert besitzen. Bei der in unserem Hause angewandten Technik muss sich der Patient auf ein Brett stellen, unter dem sich Schaumstoff befindet. Bei Bedarf kann er sich festhalten. Ein Computersystem wertet die Bewegungsdaten aus, die von Bewegungssensoren unter dem Schaumstoff weitergeleitet werden. Es entstehen Kurven, die zeigen, wie stark eine Person im Stand schwankt. Auch Menschen, die gesund sind, schwanken ein wenig auf dem Schaumstoff. Menschen mit Parkinson bleiben fast steif stehen und zeigen kaum eine Schwankung. Im Gegensatz dazu zeigen Patienten mit PSP deutliche, fast regelmäßige Schwankungen während dieser Untersuchung.

Abb 3

Untersuchungen des Blutes und Hirnwassers zum Ausschluss anderer Erkrankungen

Es gibt keinen Bluttest mit dem man eine PSP-Erkrankung nachweisen kann. Es werden jedoch manchmal Blutuntersuchungen und Untersuchungen der Hirnflüssigkeit (Liquor) durchgeführt, um andere Erkrankungen, wie z. B. eine Erkrankung mit Störung der Kupferablagerung (Morbus Wilson) auszuschließen.

Die Behandlung mit Medikamenten

Wie bei allen neurodegenerativen Erkrankungen gibt es auch bei der PSP bislang keine Behandlung, die das Fortschreiten der Erkrankung aufhält. Eine medikamentöse Therapie kann jedoch die Symptome der PSP lindern und möglicherweise deren Progress verlangsamen. Diese Information ist wichtig, da viele Patienten ihre Medikamente nicht konsequent einnehmen, da sie von deren Wirkung enttäuscht sind. Es ist Aufgabe der behandelnden Ärzte, durch umfassende Information die Erwartungshaltung der Patienten und Angehörigen an die zu erwartende Medikamentenwirkung anzupassen.

Da der Erkrankungsmechanismus bei PSP dem der Parkinson'schen Erkrankung sehr ähnlich ist, können prinzipiell sämtliche Parkinsonmedikamente zur Behandlung der PSP eingesetzt werden. Allerdings ist deren Wirkung bei Patienten mit PSP häufig nicht so ausgeprägt und nur von begrenzter Dauer.

Parkinson-Medikamente

L-Dopa

kann manchmal die verlangsamten Bewegungen, die Steifheit der Muskulatur und die Gangunsicherheit verbessern, hat allerdings keinen Effekt auf Sprechen, Schlucken oder Sehstörungen. In der Regel lässt die Wirkung nach 2-3 Jahren nach. Die empfohlene Dosis ist 62,5 – 125 mg 3 x täglich. Kurzfristig können auch höhere Dosen bis 1200 mg pro Tag eine Wirkung zeigen. Allerdings sollte diese hohe Dosis bei fehlendem Effekt wieder rasch reduziert werden. Immer noch fraglich bleibt, ob eine geringe Erhaltungsdosis von L-Dopa von z. B. 3 x 100 mg das Auftreten der Schluckstörung hinauszögern kann.

Trihexyphenidyl

kann ebenso wie L-Dopa zur Verbesserung der Bewegung beitragen. In der Regel sollte man mit 2 mg morgens beginnen. Das Medikament wird bislang wenig zur Therapie der PSP genutzt.

Amantadin

wird von vielen Patienten eingenommen. Obwohl eine Besserung fast aller Symptome der Erkrankung verspürt wird, gibt es bislang keine kontrollierten Studien. Es wirkt

möglicherweise über eine vermehrte Freisetzung von Dopamin im Gehirn. Die empfohlene Dosis liegt normalerweise bei 2 – 3 x täglich 100 mg. Manche Patienten berichten von einer Besserung nach wöchentlichen Infusionen von Amantadin. Bei Patienten mit Demenz oder Persönlichkeitsveränderungen können nächtliche Halluzinationen auftreten. Dann sollte man zunächst auf die abendliche Dosis verzichten.

Dopamin-Agonisten

wie z. B. Pramipexol, Pergolid, Bromocriptin oder Rotigotin zeigen in der Regel nur eine sehr geringe Wirksamkeit bei PSP-Patienten, da die Zellen mit den Dopamin-Rezeptoren untergehen. Im Anfangsstadium der Erkrankung ist der Einsatz eines Dopamin-Agonisten aber durchaus gerechtfertigt. Über eine Dauertherapie bei der PSP ist nicht viel bekannt. Dopamin-Agonisten verbessern die gleichen Symptome wie L-Dopa. Rotigotin, das als Pflaster auf die Haut geklebt wird, eignet sich besonders für Patienten mit Schluckstörungen.

MAO-B-Hemmer (Monoaminoxidase-B-Hemmer)

wie z. B. Rasagilin und Selegilin vermindern den Abbau von Dopamin im Gehirn. Beide Substanzen werden bei PSP-Patienten eingesetzt. Möglicherweise verbessert Rasagilin die Stimmung, es hat aber keinen langanhaltenden Einfluss auf die Gangstörung oder die Krankheitsprogression, wie wir in einer kleinen Studie zeigen konnten. Übliche Tagesdosen sind für Selegilin 5 – 10 mg und für Rasagilin 1 mg pro Tag. Kontrollierte Studien fehlen bislang, werden aber für das Rasagilin gerade durchgeführt.

Therapie mit anderen Medikamenten und Therapie einzelner Symptome

Amitriptylin und Imipramin

sind beides sogenannten trizyklische Antidepressiva, sie werden bei depressiver Stimmungslage eingesetzt. Amitriptylin soll auch die Sturzhäufigkeit vermindern und die Schluckstörung verbessern. Übliche Tagesdosen liegen zwischen 25 – 200 mg. Beide Substanzen wirken über eine Verbesserung des serotonergen Stoffwechsels in den Nervenzellen. Sie fördern auch den Nachtschlaf.

Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer (SSRI)

haben auch eine Bedeutung bei der Behandlung der depressiven Stimmungslage, sind aber besonders wirksam beim sogenannten „pathologischen Lachen/Weinen“, also wenn jemand

bei einem freudigen Ereignis das Weinen nicht unterdrücken kann. Übliche Tagesdosen liegen zwischen 10 – 40 mg.

Zolpidem

ist ein Schlafmittel, das angeblich die Augenbewegungsstörungen bei PSP-Patienten verbessern soll. Allerdings ist Müdigkeit eine häufige Nebenwirkung, weswegen eine mehrmalige Einnahme tagsüber nicht ratsam ist (vermehrte Sturzgefahr wegen Müdigkeit). Es ist sehr wirksam bei Schlafstörungen. Die übliche Dosis liegt bei 5-10 mg pro Tag.

Atypische Neuroleptika

sind Medikamente, die beispielsweise bei Halluzinationen eingesetzt werden können. Sie sind aber auch bei ausgeprägten Schlafstörungen und Unruhezuständen gut einsetzbar. Wir verwenden dafür üblicherweise Quetiapin in einer sehr geringen Dosis von 25 –50 mg zur Nacht.

Medikamente bei Störungen des Gastrointestinaltrakts

Viele PSP-Patienten beklagen sich über andauernde Verstopfung. Diese kann in der Regel gut medikamentös beherrscht werden. Allerdings ist es wichtig, die gewählten Medikamente regelmäßig und dauerhaft einzunehmen, und nicht nur, wenn die Verstopfung besonders schlimm ist.

Initial kann man versuchen, die Darmtätigkeit durch Lein- oder Flohsamen anzuregen. Diese Mittel können z.B. in Joghurt eingerührt jeden morgen zugeführt werden. Bei allen Medikamenten gegen Verstopfung ist es wichtig, auf eine ausreichende Trinkmenge zu achten. Bei Unwirksamkeit dieser Maßnahme kann zu Mitteln wie Makrogol oder Natrium-Picosulfat gegriffen werden, die auch regelmäßig eingenommen werden sollten.

Schmerzmedikation

Schmerzen kommen bei PSP-Patienten aufgrund der regelmäßigen Stürze häufig vor. Grundsätzlich unterscheidet sich die Schmerztherapie bei PSP-Patienten nicht von der bei anderen Erkrankungen. Es ist wichtig, Schmerzen früh und umfassend zu behandeln, da es sonst zu Fehlhaltungen und verminderter Mobilität kommen kann. Bei Anwendung von Tramadol kann es vermehrt zu nächtlichen Halluzinationen kommen. Daher sollte das Medikament möglichst nicht angewendet werden oder nur kurzfristig.

Opioide können bei Patienten mit PSP eingesetzt werden. Der Einsatz muss allerdings

aufgrund der Beeinflussung der Atmungsregulation streng kontrolliert werden und sollte dem Fachmann vorbehalten sein.

Botulinum-Toxin

wird zur Behandlung des Lidkrampfes, Verkrampfungen der Halsmuskulatur, einer Kiefersperre oder Verkrampfungen der Füße eingesetzt. Das Botulinumtoxin wird dabei sehr stark verdünnt und mit einer feinen Nadel direkt in den betroffenen Muskel eingespritzt. Die Wirkung einer Spritze in die Muskulatur hält in der Regel 3 Monate an und muss dann wiederholt werden. Wie bereits erwähnt ist das Botulinumtoxin nach unseren Erfahrungen hauptsächlich bei Blepharospasmus und Fußdystonie wirksam, weniger oder gar nicht bei der Verkrampfung der Nackenmuskulatur (Nackendystonie) oder Verkrampfungen der Kaumuskulatur (Masseterkrampf).

Coenzym Q10

soll generell bei neurodegenerativen Erkrankungen, also Erkrankungen mit einem fortschreitenden Abbauprozess der Nervenzellen im Gehirn wirksam sein, indem es als Energielieferant für die Zellen dient. In einer ersten Untersuchung der Marburger Arbeitsgruppe verlangsamten 5 mg Coenzym Q10 (flüssige Nanodispersion) pro kg Körpergewicht auf 3 Tagesdosen verteilt den Krankheitsverlauf.

Weitere Behandlungsmöglichkeiten

Physiotherapie und Ergotherapie

Ebenso wichtig wie die medikamentöse Behandlung ist die Krankengymnastik. Sie fördert und erhält nicht nur die Mobilität, sondern vermindert auch die Muskel- und Gelenksteifheit. Jeder Patient benötigt ein individuelles Trainingsprogramm, in das auch die pflegenden Angehörigen mit eingebunden werden können. Das Training kann auch die Schwere von Verletzungen bei den häufigen Stürzen vermindern. Außerdem können Techniken erlernt werden, die z.B. das Aufrichten des Patienten erleichtern.

Die Bewegung ist aber nicht nur für den Körper sinnvoll, sondern auch für die Krankheitsbewältigung und die Stimmungslage. Frühzeitige Krankengymnastik kann auch das Fortschreiten bestimmter Symptome verlangsamen. In der Regel ist eine krankengymnastische Behandlung über einen längeren Zeitraum vonnöten, wobei kaum

klinische Studien zu diesem Thema durchgeführt wurden. Die PSP-Gesellschaft hat einen eigenen Ratgeber zur Physiotherapie für PSP-Patienten erstellt.

Logopädie

Sprechtherapie kann über einen gewissen Zeitraum Sprechstörungen und auch Schluckstörungen verbessern. Manchmal hilft anfangs auch eine geringe Dosis eines Antispastikums, um die Sprechfähigkeit zu verbessern. Durch die Logopädie lässt sich das durch die Krankheit bedingt verlangsamte Sprechtempo nicht verändern, beeinflussbar sind jedoch Sprechlautstärke und die Sprechdeutlichkeit sowie die häufig vorkommende Atemnot beim Sprechen (Sprechdyspnoe). Logopädie ermutigt den Patienten auch, trotz der Veränderung der Stimmtonhöhe zu sprechen. Alternative Kommunikationswege werden von Patienten mit PSP selten genutzt. Hierunter fallen z.B. die Sprechcomputer, die oft aufgrund der Ungeschicklichkeit der Hände schwer zu bedienen sind.

Atemtherapie

Atemtherapie verbessert die bei PSP-Patienten sehr flache Atmung und kann Lungenentzündungen vorbeugen. Bei manchen Patienten verbessert sich durch die Atemtherapie auch der Rigor und die Beweglichkeit. Eine in unserem Haus durchgeführte Studie an einer kleinen Patientenzahl zeigte einen positiven Einfluss der Atemtherapie auf das Wohlbefinden der Patienten.

Stationärer Aufenthalt in einem Parkinsonfachkrankenhaus

Eine Aufnahme und Behandlung von Patienten mit PSP in einem Fachkrankenhaus ist sinnvoll und sollte möglichst wiederholt durchgeführt werden, um insbesondere die Mobilität so lange wie möglich zu erhalten. Besonders nach operativen Eingriffen mit längerer Liegezeit kommt es bei den Patienten manchmal zu einer Abnahme der Bewegungsfähigkeit. In solchen Situationen ist eine stationäre Krankenhausbehandlung mit intensivierten Therapiemaßnahmen dringend angeraten.

Generell sind diejenigen Kliniken, die auch mit Patienten mit Parkinson aufnehmen, die geeigneten. Bei einem Aufenthalt in einer Fachklinik kann das physiotherapeutische Programm verstärkt und neue Ansätze erprobt werden. Zudem kann die Medikation verändert werden, wenn Bedarf besteht. Durch den stationären Aufenthalt kann der Patient zu verschiedenen Tageszeiten und in vielen Situationen beurteilt werden. Das ist bei einer ambulanten Vorstellung nicht möglich.

Therapie bei fortgeschrittener Schluckstörung

PSP Patienten leiden sehr häufig an schweren Schluckstörungen und dadurch bedingter starker Gewichtsabnahme. Auch das Trinken kann problematisch werden. Manchmal entsteht daraus Husten und Würgereiz und eine Lungenentzündung. Auch starke Schleimbildung kann eine Folge davon sein. In diesem Fall kann in einer internistischen Praxis oder fast jeder Klinik eine PEG (perkutane enteroskopische Gastrostomie) angelegt werden. Die PEG ist ein weicher Schlauch, der während einer Magenspiegelung unter örtlicher Betäubung der Einstichstelle direkt durch die Bauchdecke gelegt wird. Die operative Anlage und die Pflege der PEG ist einfach und in der Regel komplikationslos. Der Schlauch kann bequem unter der Kleidung verborgen werden. Eine normale Nahrungsaufnahme ist weiterhin möglich und der Patient kann mit Genuss die Speisen essen, auf die er Lust verspürt. Die fehlenden Kalorien können bequem über die PEG zugeführt werden. Auf diese Weise wird dem drohenden Gewichtsverlust vorgebeugt, und auch Medikamente können leichter gegeben werden. Natürlich kann man über die PEG auch Flüssigkeit geben und damit dem Flüssigkeitsverlust vorbeugen, denn Menschen mit PSP trinken oft zu wenig.

Eine PEG kann über Jahre dem Patienten helfen und braucht bei guter Pflege nicht ausgewechselt werden. Es muss allerdings vermieden werden, dass der dünne Schlauch verstopft oder an der Eintrittsstelle Entzündungen auftreten.

Tiefe Hirnstimulation

Die tiefe Hirnstimulation wird bei Patienten mit der Parkinsonerkrankung eingesetzt. Hierbei werden im Rahmen einer Operation Elektroden in bestimmte Kerngebiete im Gehirn eingepflanzt, die dort elektrische Impulse freisetzen, vergleichbar einem Herzschrittmacher. Diese Operation ist nicht für alle Patienten mit der Parkinsonerkrankung hilfreich und bei Patienten mit PSP ist diese Methode noch umstritten. Sie wird auch nur an wenigen Zentren in Deutschland durchgeführt. Der Erfolg dieser Methode, die bei Patienten mit PSP noch im Anfangsstadium ist, hängt sehr von der Auswahl der geeigneten Patienten und von der Erfahrung des Operationsteams ab. Sie ist daher sicherlich auch in Zukunft nicht für jeden Patienten mit PSP geeignet. Allerdings gibt es bereits Hinweise darauf, dass ausgewählte Patienten von dieser Methode profitieren können.

Weitere unterstützende Maßnahmen

- Eine Sonnenbrille kann bei leichten Formen des Lidkrampfes, bei denen keine

Botulinumtoxininjektion möglich ist, helfen, die sehr lichtempfindlichen Augen zu schützen. Manche Patienten tragen daher ihre Brillen auch in der Wohnung.

- Augentropfen, eine Augensalbe oder sich auflösende Tränenplugs sollten bei den nicht seltenen Bindehautreizungen aufgrund des seltenen Lidschlages mehrmals täglich angewendet werden, sind in ihrer Wirkung jedoch begrenzt. Die Daueranwendung sollte kontrolliert werden.
- Manchmal sind Gehhilfen notwendig, die das sichere Fortbewegen unterstützen. Geeigneter als ein Gehstock ist ein Rollator, da man bei diesem Gerät das eigene Gewicht besser ausbalancieren kann. Der Rollator besteht aus einem Metallgestell mit vier Rädern, auf das man sich aufstützen kann. Gleichzeitig kann man in einem Korb mehrere Gegenstände mitnehmen. Allerdings schützt der Rollator nicht vor Stürzen nach hinten.
- Wichtig ist auch darauf zu achten, dass „Stolperfallen“ wie herumliegendes Kinderspielzeug, niedrige Tische oder lose Teppiche (die man mit einer Gummiunterlage befestigen kann) beseitigt werden.
- Haltegriffe an Wänden und insbesondere im Badezimmer und auf der Toilette sind zu empfehlen, da besonders das Aufstehen und Hinsetzen häufig problematisch ist. Das Treppensteigen stellt eine weitere Gefahrenquelle für Stürze dar. Viele Betroffene benötigen bereits früh im Verlauf der Erkrankung Hilfe sowohl beim Treppauf- als auch beim Treppab-Gehen.
- Rückenprotektoren, wie sie in jedem Sportfachgeschäft für Reiter erhältlich sind, schützen die empfindliche Wirbelsäule vor Verletzungen bei den häufigen Stürzen nach rücklings.
- Wärmeteller (beheizbare Teller) halten die Nahrung warm, wenn das Essen nur langsam möglich ist.

Palliativmedizin und Kontrolle über medizinische Maßnahmen

Die Palliativmedizin strebt nach der Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, wenn diese mit einer fortschreitenden, unheilbaren Erkrankung konfrontiert sind. Immer häufiger kommt es vor, dass PSP-Patienten – insbesondere im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung – nicht in Kliniken aufgenommen werden. Die Aufnahme auf einer Palliativstation kann eine Alternative sein. Hier können schwer behandelbare Symptome kontrolliert werden, was zu einer spürbaren Entlastung für die pflegenden Angehörigen führt (die während eines Aufenthaltes auch dabei sein können).

Wichtig ist es, den Kranken rechtzeitig auf die Möglichkeit zunehmend eingeschränkter Geschäftsfähigkeit hinzuweisen. Dafür bleibt oft bei der ambulanten Vorstellung nicht genügend Zeit. Ein wichtiges Gespräch über lebensverlängernde Maßnahmen kann oft in einem multiprofessionellen Team besser geführt werden. Viele Patienten äußern bereits zu Beginn der Erkrankung, dass sie keine lebensverlängernden Maßnahmen wünschen und möchten die Einzelheiten dieser Entscheidung mit einem kompetenten Arzt besprechen.

Die schriftliche Festlegung des Patientenwillens in einer Patientenverfügung ist sinnvoll. Wenn ein Patient sich, nach entsprechender Aufklärung, gegen intensivmedizinische Maßnahmen entscheidet, sollte dies so frühzeitig und so genau wie möglich schriftlich festgelegt werden. Die Diskussion über diese Fragen muss zu einem Zeitpunkt erfolgen, zu dem der Patient noch zumindest einwilligungsfähig ist. Eine Patientenverfügung ist für den behandelnden Arzt umso verbindlicher, je konkreter sie sich auf die tatsächliche Situation bezieht.

Eine Vorsorgevollmacht ist, wenn sie formal korrekt abgefasst ist, uneingeschränkt rechtlich bindend; der Bevollmächtigte kann für den Patienten Entscheidungen treffen. Allerdings muss der Patient bei der Abfassung einer Vorsorgevollmacht geschäftsfähig sein.

Leben und Lebensplanung mit PSP

Die Erkrankung in der Wahrnehmung des Patienten

Patienten mit PSP erleben eine Vielzahl von Veränderungen. Früher mühelos ausgeführte Tätigkeiten gelingen nicht mehr oder nur unter maximalem Zeitaufwand, da alle Bewegungen

und das Handlungsplanen langsamer geworden sind. Die permanente Stand- und Gangunsicherheit mindert das Selbstvertrauen. Die Teilnahme am sozialen Leben und am Straßenverkehr gestaltet sich zunehmend als schwierig. Als besonders belastend empfinden viele Patienten die vermehrte Abhängigkeit vom Partner bzw. von pflegenden Angehörigen. Insbesondere Patienten mit deutlicher Gangunsicherheit erhalten täglich zahllose, eigentlich wohlgemeinte Anweisungen von ihrem Partner. Im Gespräch antwortet der Partner fast automatisch anstelle des Patienten, und Gesprächspartner ignorieren ihn. All dies führt zu einer Änderung der Rollenverteilung in der Beziehung, und wird von vielen Patienten als Frustration und Demoralisation erlebt.

Patienten mit PSP benötigen daher viel Geduld, um sich an die veränderten Lebensumstände anzupassen, und ihre Autonomie in den Bereichen zu bewahren, in denen sie noch eigenständig handeln können.

Die Erkrankung in der Wahrnehmung der pflegenden Angehörigen

Bevor die Diagnose „PSP“ gestellt wird, haben viele Patienten und Angehörige eine Odyssee durch zahllose Arztpraxen und Krankenhäuser hinter sich (nach eigenen Untersuchungen im Mittel 3 Jahre). Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung ist es nicht überraschend, dass viele, auch erfahrene Kollegen nicht umfassend über die Erkrankung informiert sind. Es ist daher wichtig für Patienten wie Angehörige, sich frühzeitig nach Diagnosestellung an Spezialambulanzen und Patientenorganisationen zu wenden, um eine bestmögliche Unterstützung in dieser schwierigen Situation zu erhalten.

Diese Unterstützung ist auch deswegen wichtig, weil das Leben mit einem an PSP erkrankten Patienten ein gutes Krankheitsverständnis voraussetzt. Alle Beteiligten müssen sich darüber im Klaren sein, dass es sich um eine fortschreitende Erkrankung handelt, für die es derzeit keine Heilung gibt. Besonders Lebenspartner leiden häufig unter den als Persönlichkeitsveränderung wahrgenommenen Symptomen und unter der Veränderung der Rollenverteilung vom „ebenbürtigen“ zum pflegebedürftigen Partner. Es bedarf einer grundsätzlichen Änderung der Planung von Abläufen des täglichen Lebens. Viele Angehörige berichten, sie hätten das Gefühl, der Partner „stelle sich besonders dann an“, wenn die Zeit dränge und man schnell außer Haus müsse. Hier hilft häufig schon die Einsicht, dass es bei der PSP zu einer Verlangsamung der Bewegung UND des Denkens kommt. Fordert man von den Patienten, sich „schnell fertig zu machen“, führt dies zu einer Überlastung, so dass der Patient, egal wie viel Mühe er sich gibt, eher noch langsamer wird als gewöhnlich. Ein

strukturierter Tagesablauf und eine großzügige Zeitplanung können hier das Leben erleichtern.

Viele Angehörige sind auch hinsichtlich einer depressiven Stimmungslage besorgt, da der Erkrankte, der doch früher ganze Gesellschaften unterhalten hat, sich immer mehr zurückzieht und die Gesellschaft einzelner Besucher für kürzere Zeitspannen bevorzugt. Dies ist jedoch ein natürlicher Anpassungsprozess, da der Erkrankte aufgrund der Verlangsamung des Denkens häufig den Gesprächen in großer Runde nicht mehr folgen kann. Besonders belastend kann sich der sogenannte „pathologische Affekt“ (siehe oben) in manchen Fällen darstellen. Es ist essentiell, Angehörige und auch Bekannte darüber aufzuklären, dass ein häufig auftretendes, der Situation nicht angemessenes Lachen oder Weinen einen Teil der Erkrankung darstellt, dass der Patient in keinem Fall willkürlich unterdrücken kann.

Lebensplanung

Bei der PSP handelt es sich um eine chronische, voranschreitende Erkrankung des zentralen Nervensystems, die sich über viele Jahre erstrecken kann. Es ist daher von entscheidender Bedeutung, frühzeitig die weitere Entwicklung im Auge zu behalten, und Strategien zu entwickeln, wie eine mögliche Verschlechterung des Gesundheitszustands des Patienten bewältigt werden kann.

Häufig treffen wir in unserer Ambulanz auf Angehörige, die sich an der Grenze ihrer Belastungsfähigkeit angelangt sind. Es ist der natürliche Wunsch vieler Ehepartner und Angehörigen, den Patienten so lange wie möglich selbst zu versorgen, und ihm die Versorgung durch Pflegedienste zu „ersparen“. Die Betreuung von PSP-Patienten ist jedoch – insbesondere bei starker Fallneigung – eine 24-Stunden-Tätigkeit, die man allein auf Dauer nicht bewältigen kann. Es ist daher essentiell, dass pflegende Angehörige sich Freiräume schaffen, in denen sie sich erholen können. Dies kann zum Beispiel durch die Anbindung an örtliche Nachbarschaftshilfen, Hospizverbände oder Therapiegruppen geschehen, in denen die Patienten stundenweise betreut werden können. Jeder noch so fürsorglich pflegende Mensch braucht Auszeiten um neue Kraft zu schöpfen. Viele Angehörige haben insbesondere mit ehrenamtlichen Helfern (z. B. Hospizgruppen) sehr positive Erfahrung gesammelt.

In diesem Zusammenhang besteht auch die Möglichkeit, sich frühzeitig um Unterstützung durch die Krankenkassen zu bemühen. So kann z.B. frühzeitig eine Pflegestufe oder ein Schwerbehinderten-Ausweis beantragt werden. Die Kennziffer „aG“ im Schwerbehinderten-

Ausweis ermöglicht das Parken auf entsprechenden Parkplätzen und minimiert so mögliche Gefahren im Straßenverkehr.

Auch das häusliche Umfeld muss den sich wandelnden Bedürfnissen des Patienten angepasst werden. So sollte die Wohnung barrierefrei gestaltet und Stolperfallen beseitigt werden. Haltegriffe z.B. im Bad erleichtern dem Patienten den Gang zur Toilette. Auch sollte beizeiten darauf geachtet werden, dass alle Türstöcke mit einem Rollstuhl passiert werden können. Ein Pflegebett mit Haltegriff erleichtert den Transfer aus dem Bett.

Weiterführende Informationen / Wo Sie Hilfe erhalten

Kontaktadressen von PSP-Gruppen:

Geschäftsstelle

Deutsche PSP-Gesellschaft e.V.
Geschäftsstelle (c/o E.Stasch)
Weingartenstraße 28 A
61231 Bad Nauheim
Tel: 06032-9244000
Fax: 06032-9244009
eMail: info[[@psp-gesellschaft.de](mailto:info@psp-gesellschaft.de)]

Bayern

Marina Günther, Tel. 0170 1525758
sh.muenchen@psp-gesellschaft.de

Frankfurt/Main und Hessen, PLZ-Gebiet 7

Tanja Cradle, Tel. 0170-4163671, Alt Bonames 2a,
60437 Frankfurt, sh.hessen@psp-gesellschaft.de

Ruhrgebiet/NRW, Rheinland-Pfalz

Andrea Monjé, Tel. 0160-8065713, Speichergracht 11,
47051 Duisburg, sh.westen@psp-gesellschaft.de

Leipzig/Mitteldeutschland

Susanne Wagner, Tel. 0179-7930337, Könnertstr. 29 / WH,
04229 Leipzig, sh.leipzig@psp-gesellschaft.de

Brandenburg/Berlin

Burgi Wagner, Tel. 03381-300144, Bayernstraße 17,
14770 Brandenburg, sh.brandenburg@psp-gesellschaft.de

Bremerhaven

Rolf Stiening, Tel. 04222-1600, Th.-Storm-Weg 40,
27777 Ganderkesee, sh.bremerhaven@psp-gesellschaft.de

Lübeck

Anke Welzel, Tel. 04503-703 855, Kattenhöhlener Weg 18,
23683 Scharbeutz, sh.luebeck@psp-gesellschaft.de

So können Sie die Forschung unterstützen

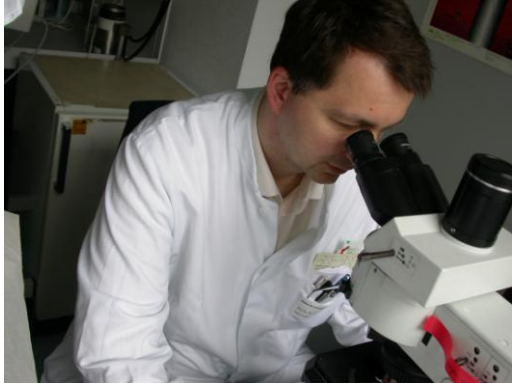
Es gibt weltweit inzwischen eine beachtliche Zahl von Forschergruppen, die sich mit der PSP beschäftigen. Die Anzahl ist allerdings im Vergleich zu Gruppen, die sich mit der Erforschung anderer neurodegenerativer Erkrankungen befassen noch gering. Aufgrund der Ähnlichkeit der PSP zur Parkinson'schen Erkrankung und zur Alzheimer Demenz sind einige Ergebnisse, die in der Forschung dieser Erkrankungen erzielt werden, jedoch auf die PSP übertragbar.

Die Gelder, die für PSP-Forschungsprojekte benötigt werden, kommen nicht selten zum Teil von PSP-Selbsthilfe-Gesellschaften, die regelmäßig Projekte ausschreiben. Mit Spenden an diese Vereinigungen unterstützt man daher nicht nur die Aktivität der Vereine, sondern leistet auch einen Beitrag zum besseren Verständnis und zur Behandlung der Erkrankung. Die meisten Forschergruppen haben zudem eigene Spendenkonten, mit denen Sie laufende Projekte finanzieren können.

Neben der finanziellen Unterstützung ist auch die Bereitschaft, an wissenschaftlichen Studien teilzunehmen, eine Möglichkeit die Forschung zu unterstützen. Häufig werden dabei Blutuntersuchungen oder Röntgenuntersuchungen durchgeführt. Neue Medikamente, deren Sicherheit vorher getestet wurde, werden in kontrollierten Studien auf ihre Wirksamkeit bei PSP-Patienten untersucht.

Ein wichtiger Beitrag zur Forschung ist die Einwilligung zur Untersuchung des Gehirns nach dem Tode. Die Diagnose „PSP“ ist nach wie vor nur durch die feingewebliche Untersuchung des Gehirns mit 100%iger Sicherheit möglich. Auch sind die Vorgänge im Gehirn, die zur Ausbildung der Erkrankung führen, noch weitgehend unverstanden. Durch die genaue Untersuchung der Veränderung im Gehirn kann man wichtige Rückschlüsse über die Erkrankungsmechanismen ziehen, die zur Entwicklung neuer Behandlungsmöglichkeiten entscheidend sind.

In München ist speziell zu diesem Zweck eine „Gehirnbank“ (brain net) eingerichtet worden. Diese Institution übernimmt alles Organisatorische für die Entnahme des Gehirns nach dem Tode und gewährleistet die wissenschaftliche Untersuchung (http://www.neuropathologie.med.uni-muenchen.de/referenz_hirnbanken1/brainnet_deutschland/index.html).



HL1: Glossar nützlicher Begriffe

Um sich in der medizinischen Fachsprache besser zurecht zu finden, haben wir nachfolgend einige häufig verwendete Begriffe und Abkürzungen aufgelistet:

Bradykinese	Eine allgemeine Verlangsamung von Bewegungen. Betroffene sind nicht in der Lage, schnelle Bewegungen auszuführen
Bradyphrenie	Eine allgemeine Verlangsamung des Denkens. Komplexe Gedankengänge können unter Umständen mit dem nötigen Zeitaufwand ausgeführt werden.
Rigor	Eine Erhöhung der Muskelgrundspannung, die zu einer Steifigkeit der betroffenen Glieder führt.
Tremor	Zittern der betroffenen Glieder. Kann in Ruhe oder in Aktion auftreten.
Physiotherapie	Krankengymnastik zur Verbesserung der Beweglichkeit. I.d.R. wird für jeden Patienten ein individuelles Trainingsprogramm erstellt.
Ergotherapie	Therapie zur gezielten Verbesserung von Alltagsfunktionen.
Logotherapie	Sprech-, Sprach- und Schlucktherapie
Pathologischer Affekt	Durch den Patienten nicht kontrollierbare Gefühlsäußerungen wie Lachen oder Weinen in Situationen, in denen es nicht angemessen scheint.
Dysdiadochokinese	Unfähigkeit, schnelle Wechselbewegungen auszuführen.
Apraxie	Unfähigkeit, komplexe Bewegungen auszuführen. Beruht auf einer Störung des zentralen Nervensystems

PSP	„progressive supranuclear palsy“, deutscher Fachbegriff „progressive supranukleäre Blickparese“. Bezeichnet die voranschreitende Lähmung der willentlich ausgeführten Augenbewegungen
CBD / CBS	Kortikobasales Syndrom, eine weitere Tauopathie mit jedoch deutlich abweichender Symptomkonstellation. Gehört auch in den Formenkreis der atypischen Parkinson-Syndrome
MSA	Multiple Systematrophie, eine weiteres atypisches Parkinson-Syndrom mit jedoch deutlich abweichender Symptomkonstellation.
PEG	Perkutane Endoskopische Gastrostomie. Eine Ernährungssonde, die durch die Bauchdecke in den Magen geleitet wird und die Zufuhr von Kalorien, Medikamenten und Flüssigkeit bei schwerer Schluckstörung ermöglicht. Der Patient kann nach wie vor Nahrung über den Mund aufnehmen, die Speiseröhre ist frei.
MER	Muskeleigenreflex. Bei der PSP sind diese Reflexe oft gesteigert bzw. im Verlauf erloschen.
Blepharospasmus	Lidkrampf. Die Betroffenen können die Augen nicht oder nur erschwert und verlangsamt öffnen.
Dyspnoe	Atemnot. Kann bei körperlicher Anstrengung (Belastungsdyspnoe), im Liegen (Orthopnoe) oder beim Sprechen (Sprechdyspnoe) auftreten.
Parese	Kraftminderung von Gliedmaßen. Bei komplettem Kraftverlust spricht man von „Plegie“.

Dystonie	Dauerhafte Muskeltonuserhöhung, die die Beweglichkeit des betroffenen Gelenks einschränkt und zu Fehlhaltungen führen kann.
Posturale Instabilität	Haltungsinstabilität. Die Betroffenen haben Schwierigkeiten, beim Stehen und Gehen das Gleichgewicht zu halten.
Tauopathie	Erkrankungen mit krankhaften Ablagerungen des Eiweißstoffes Tau in Nervenzellen und anderen Hirnzellen. Neben der PSP zählen z.B. die Alzheimer-Erkrankung und die CBD zu den Tauopathien.

Anschrift des Verfassers:

Prof. Dr. Stefan Lorenzl

Neurologische Klinik

Krankenhaus Agatharied

Lehrkrankenhaus der LMU

Norbert-Kerkel-Platz

83734 Hausham

Mail: stefan.lorenzl@khagatharied.de