

PSP

PROGRESSIV SUPRANUKLEÄR PARALYS

Denna uppdaterade beskrivning av PSP är baserad på ett original från början av 1990-talet, framställt för användning av det Amerikanska sällskapet för PSP, av Lawrence I Golbe, MD, professor i Neurologi vid Universitetet för Medicin- och Tandläkarutbildning i New Jersey samt Robert Wood-Johnson vid New Brunswick Läkarhögskola. Reviderat i juli 1997 av PSP-förbundet i England. Översatt av Eva Fermefors, Stockholm och bearbetat av Anders Borgman, Piteå. Reviderat i oktober 2012 av professorn och överläkare Lars Forsgren samt medicine doktor och överläkare Jan Linder vid Norrlands Universitetssjukhus, Umeå.

Varför har ingen hört talas om PSP?

PSP är lite känd pga att sjukdomen är förhållandevis ovanlig, 10-20 gånger ovanligare än Parkinsons sjukdom. Detta i kombination med överlappande symtom mellan Parkinson och PSP gör att PSP ibland blir feldiagnostiserad. Detta håller gradvis på att förändras. När fler läkare blir förtrodda med PSP så blir den lättare att diagnostisera. Ingen insåg ens att den existerade förrän i början på sextioalet då flera patienter först beskrevs av de tre doktorerna Steele, Richardson och Olszewski.

Vilka är de vanliga tidiga symtomen på PSP?

Det vanligaste första symtomet, balansproblem vid gång, uppträder vanligtvis i genomsnitt i 60-årsåldern. Detta kan ske i form av oförklarliga fall eller pga stel och klumpig gång liknande den i Parkinsons sjukdom. Fallen beskrivs ofta av den drabbade personen som yrselanfall. Detta leder ofta till misstankar om problem i innerörat. Andra vanliga tidiga symtom är vissa synsvårigheter och/eller glömska och personlighetsförändringar. De senare visar sig ofta genom bristande intresse i normalt intressanta aktiviteter eller i ökad irritation och grälsjuka. Dessa mentala förändringar misstolkas ofta som depression eller t o m demens. Mindre vanliga tidiga symtom är sluddrigt tal och svaga skakningar i händerna.

Vad händer sedan?

Beteckningen "Progressiv" införlivades i sjukdomsnamnet därför att de tidiga symtomen olyckligtvis blir svårare och att nya symtom förr eller senare utvecklas. Efter några år har balansproblemen försvårats så mycket att gång blir mycket svår eller omöjlig. I de fall synproblem inte förekom tidigt utvecklas de med tiden hos nästan alla och kan ibland bli lika handikappande som gångproblemen. En god nyhet är dock att de flesta med PSP kan leva långt in i sjuttioårsåldern, och vissa betydligt längre än så, om god näringstillförsel och allmänhälsa kan bibehållas.

Vad betyder "Supranukleär Paralys"?

Pares innebär normalt en svaghet eller förlamning av en del av kroppen. "Supranukleär" härrör sig till formen av synproblem vid PSP. Ögonproblemet består inte av suddig syn i vanlig bemärkelse (även om en del patienter med PSP beskriver sina problem som suddig syn), utan på en oförmåga att rikta ögat korrekt, beroende på en svaghet eller förlamning (paralys) av de muskler som styr ögonglobens rörelser. Dessa muskler kontrolleras av nervceller lokaliserade i anhopningar eller "kärnor" i centrala hjärnan. De flesta andra hjärnproblem som påverkar ögonrörelserna har sitt ursprung i dessa "kärnor", men vid PSP ligger problemet i de delar av hjärnan som själv kontrollerar dessa ögonrörelser. Dessa "högre" kontrollområden är vad prefixet "supra" i Supranukleär härrör från.

Innebär detta att synproblemen är den viktigaste faktorn vid PSP?

I de flesta fall är synproblemen minst lika viktiga som gångproblemen, även om synproblemen i genomsnitt inte uppträder förrän 3 till 5 år efter gångproblemen. Eftersom det huvudsakliga problemet med ögonen består i att rikta dem korrekt, blir det ofta svårt att läsa. Den PSP-sjuka finner det svårt att automatiskt flytta ögonen längs linjen och sedan växla ner till nästa rad. Detta kan inte korrigeras med läsglasögon.

Ett annat vanligt synproblem är en oförmåga att bibehålla ögonkontakt under ett samtal. Detta kan felaktigt ge intryck av att personen är dement, fientlig eller ointresserad. Samma problem med ögats rörlighet kan ge symtomet "tunnelsyn" och påverka bilkörning. Det vanligaste ögonproblemet vid PSP är minskad förmåga att röra ögat upp eller ner (titta upp/titta ner). Detta kan inverka störande vid ätning eller när man går ner för trappor. Denna problematik är i regel inte lika irriterande för patient och anhöriga som oförmågan att bibehålla ögonkontakt eller att koordinera ögonrörelserna vid läsning, men är mycket lättare för läkaren att upptäcka. Denna minskning i vertikala ögon-

rörelser utgör vanligtvis läkarens första ledtråd till att diagnosen är PSP.

Andra tillstånd, speciellt Parkinsons sjukdom och normalt åldrande, kan ibland ge svårigheter att röra ögat uppåt. PSP är emellertid nästan ensamt om att skapa problem med att röra ögat nedåt. Ytterligare ett ögonproblem vid PSP kan bestå av onormal rörelse av ögonlocken – antingen ökade eller minskade. Enstaka patienter upplever kraftig ofrivillig blundning under några sekunder eller minuter åt gången. Andra har svårigheter att öppna ögonlocken, trots att dessa förefaller avslappnade, och försöker använda pannmuskelnerna i sin ansträngning att öppna ögonlocken. Omkring 20% av patienterna med PSP utvecklar till slut ett av dessa problem. Andra har å andra sidan problem med att blunda och blinka. Medan mellan 15 till 25 blinkningar per minut är normalt, blinkar personer med PSP i genomsnitt bara 3 eller 4 gånger per minut. Detta kan göra ögonen torra och röda.

Vilka andra symtom uppstår?

Samma område i hjärnan som kontrollerar ögonrörelser kontrollerar också rörelser i mun, tunga och svalg. Dessa rörelser försvagas också vid PSP. Talet blir hos de flesta PSP-sjuka sluddrigt efter i genomsnitt 3 till 4 år, och detta kan tillsammans med viss glömska, personlighetsförändringar och dålig ögonkontakt under samtal ge ett felaktigt intryck av demens.

På samma sätt kan det bli svårt att svälja seg mat på grund av muskelsvaghet i svalget. Detta uppträder i regel senare än gång-, syn- och talproblemen, men kan bli mycket bekymmersamt om den PSP-sjuka sväljer fel. Till skillnad från andra problem vid PSP kan denna svårighet medföra fara för patienten – faran för att mat ”hamnar i fel strupe” och kommer ner i luftrören. Ofta krävs att maten är mjuk eller finfördelad.

Vad skiljer PSP från Parkinsons sjukdom?

I början kan det vara svårt att skilja PSP från Parkinsons sjukdom och båda utgör olika former av parkinsonism. Såväl PSP som Parkinsons sjukdom orsakar stelhet, långsamhet och fumlighet. Fastän skakning är framträdande vid parkinson är den mer ovanlig vid PSP. När den förekommer vid PSP är den vanligtvis ganska oregelbunden, svag och uppträder bara när handen är i bruk och inte vid vila som hos parkinsonsjuka.

Personer med PSP står ofta med huvudet böjt eller lutat bakåt och tenderar att falla bakåt, medan de som har Parkinsons sjukdom vanligtvis är böjda och faller framåt. Problemen med syn, tal och sväljning är mycket vanligare och svårare vid PSP än vid Parkinsons sjukdom. Parkinsons sjukdom orsakar större problem med att använda händerna och ger större stelhet i lemmarna än PSP.

Slutligen är huvudbehandlingen vid Parkinsons sjukdom till mycket mindre – om ens någon – nytta vid PSP. Anledningen till att parkinsonsjuka svarar mycket bättre på mediciner än de med PSP är att bristen på dopamin är den överlägset viktigaste orsaken till parkinsonsymtomen och att denna brist kan kompenseras med mediciner. Vid PSP är emellertid bristen på många andra kemiska substanser i hjärnan minst lika svåra som dopaminbristen och något bra sätt att ersätta dessa finns inte. Dessutom är den mottagande nervcelländen, som tar emot de dopaminkodade meddelandena, skadad vid PSP medan den är intakt vid Parkinsons sjukdom.

En mycket individuell sjukdom

PSP tenderar att variera i symtom och i sjukdomsförloppets hastighet och verkan från person till person. Ovanstående beskrivning passar in på det ”klassiska fallet” av PSP. ”Otypisk” PSP kan vara mycket svårare att skilja från andra neurodegenerativa sjukdomar, så följaktligen är det bara alltför lätt att ställa fel diagnos. När man läser om de ”klassiska” symtomen i PSP måste man komma ihåg att individuella personer

påverkas olika och att några av symtomen kanske inte uppträder förrän efter flera år eller inte alls.

Hur förhåller det sig med medicinbehandlingen vid PSP?

Tyvärr finns det inga mediciner som kan ”bromsa upp” utvecklingen av denna sjukdom och ingen som ger någon dramatisk symtomförbättring. En del mediciner kan medföra en blygsam förbättring av balans, stelhet och rörelsehastighet och de kan prövas av den PSP-sjuka under behandlande läkares överinseende. Om någon med PSP finner att någon behandling är speciellt fördelaktig, så skall de naturligtvis fortsätta att använda den under sin läkares ledning, men vår erfarenhet är att många PSP-sjuka föredrar att avstå från medicinering då de finner fördelarna små eller att av alla de nu tillgängliga behandlingarna blir för stora.

Speciell behandling

L-dopa (Madopark eller Sinemet) ger en mycket effektiv behandling vid Parkinsons sjukdom, men oftast är effekten vid PSP mindre. Stelhet, tal och balansproblem vid PSP kan förbättras, men vanligtvis inte tal, syn eller sväljproblem. Eventuell nytta försvinner inom två till tre år.

Amitriptylin (Saroten eller Tryptisol) är en antidepressiv medicin som i små försök har visat sig ha en svagt förbättrande påverkan på rörelseproblemen vid PSP. Dosen bör ökas långsamt upp till minst 100 mg per dag (intaget uppdelat på minst 2 doser) för ett fullgott försök vid PSP. Amitriptylin är också en bra sömnmedicin för äldre och kan ge denna fördel vid PSP om den tas vid läggdags. Varje behandling med medicin måste vara individuellt anpassad av neurolog med erfarenhet av denna medicinbehandling. Andra mediciner som kan prövas i samband med PSP inkluderar amantadin, benzhexol och dopaminhärmmare såsom Pravidel, Permax/Celance, Requip, Sifrol med flera. I likhet med L-dopa torde nyttan av dessa mediciner

emellertid vara liten och de medför alla risk för bieffekter vilket begränsar deras användning.

Även om det ännu inte finns någon behandling som ger en dramatisk förbättring, kam man hoppas att den snabbt vidgade kännedomen om sjukdomsprocessen för hela området med neurologiska sjukdomar kommer att skapa nya möjligheter för behandling inom de närmaste åren. En annorlunda sorts medicin som kan bli användbar för människor vars PSP kompliceras av ”blefarospasm” är Botox (botulinum toxin). En mycket utspädd lösning av toxinet kan av en neurolog försiktigt injiceras i ögonmuskeln som ett mycket effektivt botmedel mot ofrivillig blundning. Effekten kvarstår endast tre till fem månader och injiceringen måste upprepas regelbundet. Botox kan också användas mot de ofrivilliga vridningar och böjningar av huvudet som förekommer vid PSP, men injicering av Botox i halsmusklerna kan ibland medföra lindriga försvagningar av svalgmuskeln. Vid PSP, där sväljningsförmågan redan är nedsatt hos många patienter, måste försiktighet tillämpas när man överväger användning av Botox i halsmusklerna.

Är näringstillförsel via en sond att rekommendera för PSP-sjuka med svåra sväljproblem?

En operation som kan tillrådas för extrema fall av dålig sväljningsförmåga, där det föreligger en definitiv risk att storkna eller att få inflammation i andningsorganen är att föra in en slang genom bukens skinn in i magen eller i tarmarna för näringstillförsel. Även om detta kan låta som en radikal behandling är både operationen och näringstillförsel via sond enkla och användarvänliga och gör det möjligt för den PSP-sjuka att återfå förlorad vikt, slippa hungerkänslor och få den näring man behöver för att kämpa emot andra möjliga komplikationer av PSP. Slangen/sonden pluggas sedan igen och kan gömmas under kläderna när den inte används.

Matningen kan ofta klaras av i hemmet genom att familjens vanliga mat passeras i en mixer, eller genom att införskaffa sondmat, och sedan använda

en födoämnespump för själva matningen. Den vård som krävs för att sköta skinnet runt den plats där slangen går in kan lätt klaras av en familjemedlem eller t o m av den PSP-sjuka själv. Om behovet av slangmatning upphör (t ex genom ny medicinering) kan normalt födoäntag återupptas och slangen kan behållas som reserv eller tas bort.

Vilka andra behandlingsmetoder utan mediciner finns?

Gå-hjälpmiddel är ofta viktiga för patienter med PSP. På grund av benägenheten att falla bakåt måste en rullator, om en sådan krävs, tyngas ner framtill med sandsäckar över den nedre tvärslån. En bättre, men mycket dyrare, lösning är en stor tung rullator mera liknande en shoppingvagn med tre eller fyra mjuka gummihjul och en handbroms. Tendensen att falla bakåt kan också motverkas med uppbyggda hälar. Handtag installerade i bostaden, speciellt i badrummet, kan också vara till hjälp. På grund av svårigheten att titta nedåt bör låga föremål såsom mattor och låga soffbord tas bort. Eftersom problemet vid PSP är koordination och balans snarare än muskelsvaghet är stödskenor för benen ingen hjälp.

Det finns ingen hjärnoperation för PSP. De kirurgiska ingrepp som förekommer vid Parkinsons sjukdom; thalamotomi, pallidotomi, elektrisk stimulering av thalamus, pallidum eller subthalamus, transplantation av fosternervceller, har provats på några PSP-sjuka utan större resultat.

För att motverka svårigheten att titta ner, har personer med PSP ibland ordinerats bifokuela glasögon eller speciella glas, så kallade prismor. Dessa kan ibland vara värda ett försök, men är i regel av begränsat värde eftersom det vid PSP, förutom problemet att röra ögat, också finns ett problem med att rikta personens uppmärksamhet (det inre ögat) mot saker som är belägna nedanför ögonen. Om även detta senare problem finns är specialglasögon inte till någon hjälp.

Traditionell sjukgymnastik är inte av någon bevisad nytta vid PSP. Regelbunden motion, på en hanterbar nivå, är ofta välgörande för en övergripande känsla av psykologiskt välbefinnande och för att förhindra komplikationer av orörlighet. Vissa övningar utförda regelbundet på egen hand i hemmet kan hålla lederna mjuka. För ett individuellt program bör man at hjälp av en sjukgymnast.

Det viktigaste för att hantera PSP är att familjen förstår att problemen med ouppmärksamhet och personlighetsförändringar är en del av sjukdomen. Den PSP-sjuka saknar inte viljekraft och låtsas inte. Dessutom är många av problemen vid PSP återkommande och kan bli förvärrade av den PSP-sjukets mentala och känslomässiga tillstånd. Förmågan att gå, skriva och äta kan t ex vara dålig en timme och bättre nästa. Det är viktigt för familjemedlemmarna att förstå att den sjuka inte har medveten kontroll över dessa "svängningar" och att tjat och skrik i regel förvärrar saken. En bättre taktik är att vara beredd på att ta tillvara de "goda" perioderna för utflykter, en avkopplande dusch, eller någon annan aktivitet som skulle vara svårare att genomföra under de "dåliga" perioderna.

Vad är orsaken till PSP?

Symtomen vid PSP orsakas av en gradvis förstöring av hjärnceller i några få små men viktiga områden i centrala hjärnan. Den viktigaste av dessa platser, substantia nigra, påverkas också vid Parkinsons sjukdom och orsaken till de symtom som PSP och Parkinson har gemensamt. Många viktiga områden som är normala vid Parkinson är emellertid påverkade vid PSP.

Vad får hjärncellerna att förstöras överhuvudtaget

Ingen vet. Man kan inte få den från någon annan och det finns inte heller påvisbara anknytningar till yrke, kemikalier eller geografiskt område. En teori är att PSP orsakas av ett ännu okänt virus som inte ger några symtom förrän det har fått växa

i hjärnan i många år (det finns ett litet antal hjärnsjukdomar som har visat sig bero på sådana ”långsamma virus”). En troligare teori är att en exponering skett till något ännu ej känt eller identifierat cellgift, kanske ett eller flera kemikalier som naturligt förekommer i mat, luft eller vatten, som sakta skadar vissa sårbara delar av hjärnan.

En ledtråd kan finnas på Stilla Havets Guam där en vanlig neurologisk sjukdom, förekommande där och på några näraliggande öar, har några av de karaktärsdrag som kännetecknar PSP, Alzheimers sjukdom, Parkinsons sjukdom och ALS. Sjukdomsorsak är troligen en dietfaktor eller en giftig substans som bara finns i det området, men det kan också finnas en ärftlig komponent.

En teori som håller på att undersökas är att det kan finnas en ärftlig del i orsaken till PSP. Det har hittats sju familjer i världen som haft PSP bevisad vid obduktion och det kan vara så att PSP ibland kan uppkomma på grund av ett genetiskt fel som ärvt i en familj. Studier av dessa familjer kan ge viktiga ledtrådar rörande den grundprocess som leder till nervcells skador med familjär och icke familjär PSP. Dessutom kan det finnas en mottaglighetsgen för PSP, som gör personer mer benägna att utveckla PSP efter kontakt med ett virus eller en kemikalie i miljön.

Modern PSP-forskning försöker med hjälp av PET-scanning och så kallade spårämnen/markörer kartlägga var aktivitet finns eller inte finns i centrala nervsystemet för att finna orsakerna till symtomen.

Vilken annan forskning förekommer?

En enorm insats på Alzheimers sjukdom och Parkinsons sjukdom utförs över hela världen och gener har upptäckts som kan vara orsak till en del fall av dessa sjukdomar. Denna kunskap kommer att leda till ny förståelse av dessa sjukdomar och kommer sannolikt att leda till nya behandlingsformer som, i stället för att behandla symtomen vid dessa sjukdomar, kan påverka den underliggande process som får nervceller att

förstöras och kanske sakta ner eller stoppa sjukdomen (ett exempel på detta är de ”bromsmediciner” som idag används vid behandlingen av Alzheimers sjukdom). En del av detta arbete kan bli direkt överförbart till PSP. Aktivt arbete om de genetiska orsakerna till PSP pågår på många håll i världen.

Vart vänder jag mig?

Parkinsonförbundet, 08-666 20 70, har kontaktpersoner för Parkinson Plus sjukdomar, dit PSP räknas.

Parkinsonförbundet

Skeppargatan 52 nb, 114 58 Stockholm

Informationen är utgiven av:

Svenska Parkinsonstiftelsen

Box 138, 941 23 Piteå

www.parkinsonstiftelsen.se

info@parkinsonstiftelsen.se