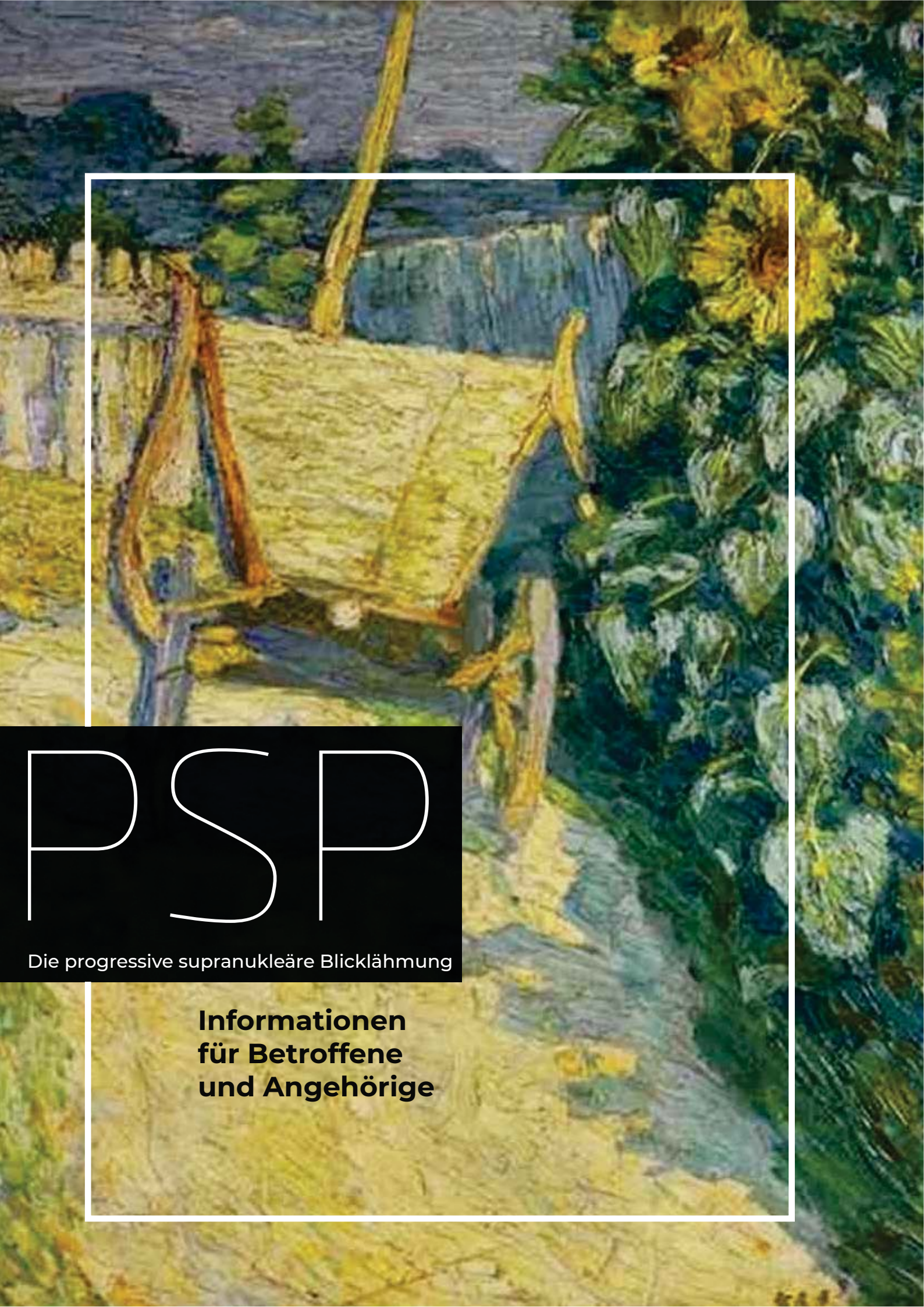




PSP

Die progressive supranukleäre Blicklähmung

**Informationen
für Betroffene
und Angehörige**



PSP

Die progressive supranukleäre Blicklähmung

INHALT

Vorwort	5
Die ersten Krankheitszeichen	8
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	18
Wie wird eine PSP festgestellt?	
Bildgebende Verfahren	
Posturographie	
Untersuchungen des Blutes zum Ausschluss anderer Erkrankungen	
Die Behandlung mit Medikamenten	21
Medikamente der Parkinson-Therapie	21
L-Dopa	
Trihexyphenidyl	
Amantadin	
Dopamin-Agonisten	
Rasagilin und Selegilin	
Therapie mit anderen Medikamenten und Therapie einzelner Symptome	23
Amitriptylin und Imipramin	
SSRI	
Zolpidem	
Atypische Neuroleptika	
Medikamente bei Störungen des Gastrointestinaltrakts	
Schmerzmedikation	
Botulinum-Toxin	
Coenzym Q10	
Davunetide	
Weitere Behandlungsmöglichkeiten	25
Physiotherapie und Ergotherapie	
Logopädie	
Atemtherapie	
Therapie bei fortgeschrittener Schluckstörung	
Tiefe Hirnstimulation	
Weitere unterstützende Maßnahmen	
Palliativmedizin und Kontrolle über medizinische Maßnahmen	28
Leben und Lebensplanung mit PSP	
Weiterführende Informationen / Wo Sie Hilfe erhalten	
So können Sie die Forschung unterstützen	32
Glossar nützlicher Begriffe	33



Prof. Dr. Stefan Lorenzl

Die progressive supranukleäre Blickparese (PSP) ist laut Statistik eine seltene Erkrankung.

Inzwischen geht man allerdings davon aus, dass etwa 30.000 Menschen in Deutschland betroffen sind. In den letzten Jahren gibt es immer mehr Informationen 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 Kliniken 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 gedruckt, von der Deutschen Parkinsongesellschaft. Neue Entwicklungen in der Forschung und dem Verständnis der Erkrankung haben eine erneute Auflage 2012 notwendig gemacht. Das stimmt uns gleichzeitig hoffnungsvoll, dass die Erforschung der PSP immer schneller voranschreitet. Mit großer Freude nahm ich zur Kenntnis, dass eine englische Version der Broschüre aufgelegt werden soll, die dann 2014 als online-Version erschien. Im Jahr 2014 war dann eine erneute Auflage notwendig und nachdem diese nach ein paar Jahren veraltet und vergriffen ist, dürfen Sie nunmehr die vierte Auflage in den Händen halten. Sehr lange hat es bis zu dieser Neuauflage gedauert, aber ich wollte auch die neuesten Entwicklungen im therapeutischen Bereich abwarten, um diese hier zu kommentieren.

VORWORT

Für diese Neuauflage habe ich alle Texte nochmals sorgfältig überarbeitet und dem aktuellen Wissen angepasst. Dadurch ist der Umfang nochmals erweitert worden.

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 e.V für die Durchsicht dieses Ratgebers.



Das Titelbild dieser Auflage zeigt einen Karren in Südfrankreich, der auf einer schiefen Ebene zu stehen

scheint. Rechts daneben erkennt man einen Sonnenblumenstrauch. Dieses Bild stammt von Otto Wagner (1898 - 1970), der durch seine Van Gogh-Fälschungen bekannt geworden ist. Auch in diesem Bild ist der Pinselduktus dem Malergenie van Gogh vergleichbar. Warum empfinde ich dieses Bild symbolisch für die PSP? Eine

stilisierte Sonnenblume ist das Symbol der Deutschen PSP-Gesellschaft. Die schiefe Ebene symbolisiert den Schwindel und die Gangstörung, die oft die belastenden Symptome für die Patienten sind. Der Karren, der Sonnenblumenstrauch und der Zaun stehen im schönen Licht einer südfranzösischen Sonne, aber am Horizont ist ein dunkler Himmel erkennbar. Dieser Himmel ermahnt uns alle daran, dass wir noch viel zu tun haben, um das Leben der Patienten und der Angehörigen zu verbessern. Lassen Sie uns das gemeinsam anpacken!

Mein Dank gilt erneut allen Patienten, denen ich im Laufe meiner nunmehr 20-jährigen Arbeit mit dieser Erkrankung begegnet bin und begegne, an denen ich lerne und die das Entstehen dieses Ratgebers unterstützt haben.

Agatharied
im März 2021

Was ist eine progressive supranukleäre Blickparese und *seit wann ist diese Erkrankung bekannt?*

PSP ist die Abkürzung für die englischen Worte „progressive supranuclear palsy“, 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 30.000 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 ande-

rem 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. Auch die Einteilung der PSP in verschiedene Krankheitsuntergruppen hat sich in den letzten Jahren geändert. Die neue Klassifikation wird im Ratgeber noch erklärt werden.

Patienten mit PSP gibt es sicherlich schon so lange wie es Parkinsonpatienten gibt. Der großartige französische Neurologe Jean Marie Charcot, der an der berühmten Universität Salpêtrière in Frankreich lehrte und dessen Vorlesungen (Leçons du Maladi à la Salpêtrière) von keinem geringeren als Sigmund Freud ins Deutsche übersetzt wurden, schreibt im ersten Band dieser von Freud 1894 als „Poliklinische Vorträge“ veröffentlichten Sammlung nachdem er vorher einen Patienten mit einem klassischen Parkinsonsyndrom beschrieben hat: „Zum Vergleich habe ich einen Kranken von der Klinik kommen lassen, der die gegensätzliche Form der Krankheit verkörpert.

Bei ihm ist die Rigidität sehr deutlich angesprochen, das Zittern fast gar nicht. Schauen Sie sich die beiden Personen gut an, sie stellen uns sozusagen die beiden entgegengesetzten Pole des Krankheitsbildes dar. Der Zweite hat gewissermaßen Alles, was dem ersten fehlt, die Starre der Extremitäten, den charakteristischen Gesichtsausdruck, das unbewegliche

Auge, die Haltung, als ob er in allen Gelenken verwachsen wäre, wie eine aus Holz geschnitzte Puppe. Seine Stirnmuskeln sind starr zusammengezogen, erhalten die Stirn beständig gerunzelt und geben ihm den seltsamen Ausdruck, mit dem er Sie anschaut, jenes Erstaunte und gleichzeitig Traurige, was sich an die hochgehobenen Augenbrauen und die aufgerissenen Augen knüpft. Sie brauchen für die Diagnose eigentlich nichts anderes als diesen Ausdruck seiner Physiognomie.“

Bereits Charcot erkannte also die PSP, aber es dauerte noch mehr als ein halbes Jahrhundert, bis sich Ärzte erneut mit dieser Krankheit befassten.

Neben der oben zitierten Beschreibung der Krankheit durch Charcot existieren auch aus den 40iger Jahren des 20ten Jahrhunderts Berichte über Patienten, die vermutlich eine PSP hatten. Auch in frühem Filmmaterial von Patienten kann man Menschen mit einer PSP erkennen. 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.

Die PSP wurde wissenschaftlich 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 studierte, lebt noch und forscht auch noch aktiv. Er hat auch das 50-jährige Jubiläum der Erstbeschreibung der Erkrankung miterleben dürfen.



Ich hatte in den letzten Jahren immer wieder die Gelegenheit, John auf Kongressen und Veranstaltungen zu treffen, und ich war immer wieder erstaunt über die Energie, die er sich bis in sein hohes Alter bewahrt hat.

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. Insbesondere Schwierigkeiten

beim Abstandeinschätzen und damit verbundene Schrammen im Auto oder Schwierigkeiten beim Radfahren sollten die Aufmerksamkeit auf eine PSP lenken. Sie entstehen durch die Störung der willkürlichen Augenbewegungen und die damit verbundenen Schwierigkeiten, Abstände abzuschätzen. Die Angehörigen der Patienten bemerken aber oft bereits Jahre vor dem Auftreten der ersten Bewegungsstörungen eine Persönlichkeitsveränderung mit vermehrter Reizbarkeit und Aggressivität, Lustlosigkeit und Zurückgezogenheit, 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) 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 mal 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 Augenbewe-

gungen 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 plötz-

lich 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 Lähmung 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

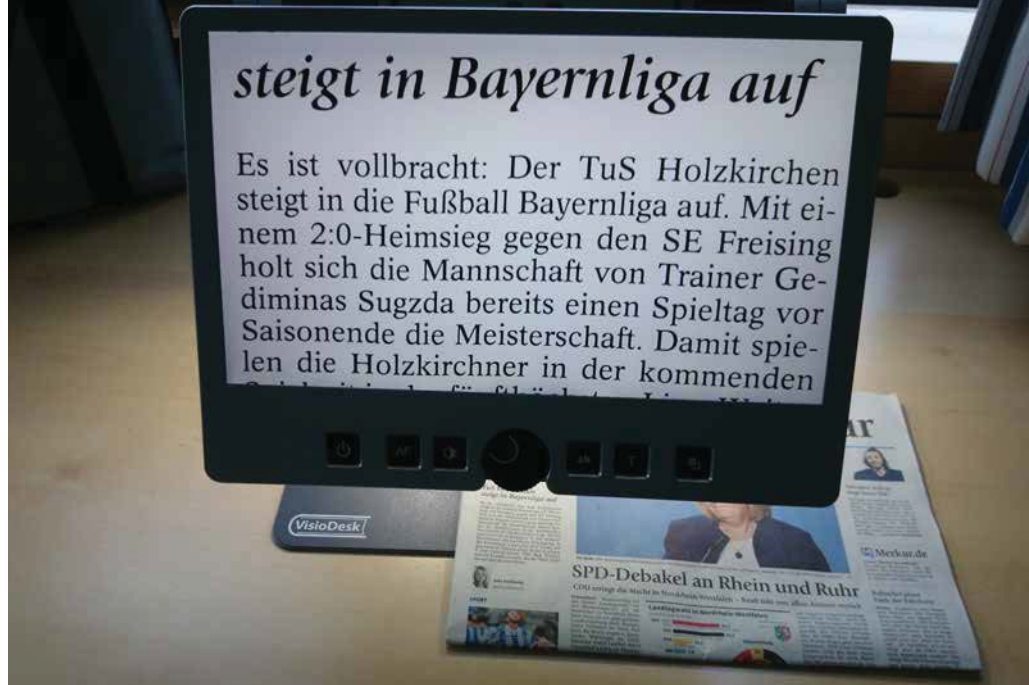
eine Sehschwäche. Auch Doppelbilder können auftreten. Beim Lesen fällt ihnen das Bewegen der Augen über die Zeile und das Finden der nächsten Zeile schwer. Aus diesem Grund wird häufig zu Beginn der Erkrankung ein Augenarzt aufgesucht, um eine Brille anzupassen. Die Sehstörungen der PSP kann man durch eine Brille manchmal verbessern (Prismenfolie oder Prismengläser), 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 freiwillig 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“).

Manche Patienten trainieren die Au-

genbewegung, indem sie bewegende Objekte vor ihre Augen halten. Das kann ein langsam eingestelltes Taktell oder ein an der Decke befestigter Ball sein, der im Bett oder auf der Couch liegend mit den Augen verfolgt wird.

Eine Methode, das Lesen zu verbessern ist z. B. eine Standlupe zu nehmen, die man über die Zeitung schieben kann oder die Anschaffung eines teuren

Bildschirmlesegerätes. Diese vergrößern die Zeitung oder das Buch auf einen Computerbildschirm, von dem man dann nach individueller Einstellung ablesen kann. Man sollte versuchen, diese Geräte bei der Krankenkasse zu beantragen und vor dem Kauf ausprobieren. Die Abbildung 1 zeigt ein derartiges Gerät.

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 können tatsächlich Zeichen einer Persönlichkeitsveränderung sein, sind 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 später 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). In letzter Zeit wird auch immer häufiger das Medikament Melatonin verwendet, ein natürliches Schlafhormon, das auch von Menschen verwendet wird, die aufgrund von Geschäftsreisen großen Tageszeitverschiebungen ausgesetzt sind und daher einen gestörten Tag-Nacht-Rhythmus haben.

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 stehen-

den Planungsproblemen, gestörter Impulskontrolle und Desorientiertheit. Dies bedeutet jedoch, dass eine genaue Untersuchung der kognitiven Fähigkeiten des Patienten notwendig ist, um eine Aussage über Einwilligungs- 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. Häufige Anwendung findet das Medikament Rivastigmin, das man anfangs als Tablette und im Verlauf als Pflaster geben kann. Das Medikament Donepezil sollte aufgrund von Nebenwirkungen bei Menschen mit PSP nicht verwendet werden. Möglicherweise sind auch Medikamente wie Ritalin hilfreich. Aber auch hier fehlen noch wissenschaftliche Studien.

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. Sehr selten haben Menschen mit PSP ein Gefühl, als ob ihnen jemand den Hals zudrücken würde. Die Ursache liegt in einem sogenannten Laryngospasmus, einer Verkrampfung der Schlundmuskulatur. Hier ist das Medikament Mestinon, langsam eindosiert, hilfreich. Wenn dieses Gefühl anfallsartig auftritt, können Benzodiazepine verwendet werden.

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 muss).

Bewegungsstörungen

Wie bei Menschen mit Parkinson kommt es bei der PSP häufig zu einer Bewegungsverarmung (Bradykinese) sowie zur Verspannung und zum Bewegungswiderstand der Muskulatur (Rigor), die anfangs im Schulter- und Nackenbereich besonders ausgeprägt sein kann und sich als Verspannungen oder Schmerzen im

Schulter-Nackенbereich 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 Pa-

tienten 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 Fuß-

muskulatur (Fuß-Dystonie) wirksam. Weniger wirksam ist das Botulinumtoxin bei Verkrampfungen der Nackenmuskulatur und der Kaumuskulatur, allerdings sollte auf jeden Fall ein Versuch gemacht werden. Verkrampfungen der Nackenmuskulatur mit zurückgezogenem Kopf, was bei Menschen mit PSP noch vor 20 Jahren ein häufiges Symptom gewesen ist, wird heutzutage eher selten gesehen. 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 verbessert, wenn der Patient mehr Zeit für seine Bewegungen hat und weniger rasch handeln muss. Da die Bewegungen bei PSP insgesamt verlangsamt sind, führen Stresssituationen bei Menschen mit PSP zu einer vermehrten Muskelanspannung bis hin zu völliger Steifheit.

Blasenentleerungsstörungen

Bei der PSP kann es häufig zu Blasenentleerungsstörungen im Sinne einer Drang-Inkontinenz kommen (im Fachbegriff: Urge-Inkontinenz).

Dabei muss der Patient rasch oder sogar unmittelbar, wenn er Harndrang verspürt auf die Toilette gehen. Das kann zu hohen Toilettengangfrequenzen bis zu mehrmals in der Stunde führen. Die Ursache

dafür liegt in der gestörten Kontrolle der Blasenfunktion durch Veränderung im Großhirn und Rückenmark. Bei vielen Patienten ist daher eine medikamentöse Kontrolle des gestörten Empfindens notwendig. Wir haben hier gute Erfahrungen mit der Gabe der Medikamente Vesikur und Toviaz gemacht. Beide Medikamente können sogar kombiniert werden. Bei insbesondere nächtlichem

Harndrang empfehlen wir einen Therapieversuch mit Vesikur, beginnend mit 5 mg zur Nacht. Alternativ kann das Medikament auch morgens eingenommen werden. Bei starkem Harndrang tagsüber haben wir allerdings gute Erfahrungen mit Toviaz gemacht. Das Medikament kann mit 4 mg morgens begonnen werden und sollte bei fehlender Wirksamkeit rasch auf 8 mg gesteigert

werden. Wenn in Kombi mit Vesikur (macht Sinn) dann morgens geben. 8 mg ist max. Tagesdosis. Bitte auf die Nierenfunktion achten.

Auch das Neuroleptikum Quetiapin (Seroquel), das als Psychopharmakum beispielsweise bei Halluzinationen eingesetzt und abends verabreicht wird,

kann Blasenregulationsstörungen verbessern, ist aber eigentlich dafür nicht geprüft.

Fahrtauglichkeit für Auto und Fahrrad



Menschen mit PSP sind grundsätzlich nicht fahrtauglich. Das ergibt sich aufgrund der gestörten Augenbewegungen und verzögerten Reaktionszeit. Generell sollte eine individuelle und strukturierte Fahreignungsberatung stattfinden.

KRA im Realverkehr überprüfen, ob die Fahreignung noch gegeben ist. Diese Institute bieten auch Fahr-

sungsbogen). Allerdings können nur Verkehrsinstitute wie der TÜV oder die DE-

verhaltensbeobachtungen an und führen auch Fahr-sicherheitstrainings durch. Diese Institute unterliegen ebenfalls der Schweigepflicht und entziehen keine Führerscheine. Die durchgeführten Überprüfungen können allerdings mehrere tausend Euro kosten.

Das Einsteigen in ein Auto als BeifahrerIn kann auch im Verlauf der Krankheit erschwert



Es gibt einen strukturierten Risikoerfassungsbogen, mit dem die Fahreignung überprüft werden kann (SAFE-Risikoerfas-

sein. Ein spitzfindiger Angehöriger hat sich daher einen Drehsitz in das Auto einbauen lassen, der auch ausfahrbar ist (Abbildung

PSP so nah wie möglich beispielsweise an den Einkaufsplätzen parken können und dafür auch die Behindertenparkplätze

keiten haben.

Auch das Fahrradfahren ist aufgrund der Sehbeeinträchtigung einge-



2). Mit diesem Sitz kann man bequem in das Auto bewegt werden.

immer wieder haben Menschen mit PSP und ihre Angehörigen Schwierigkeiten eine Parkerlaubnis für Behindertenparkplätze zu erhalten. Dafür benötigt man das Merkmal „aG“ im Schwerbehindertenausweis, das beantragt werden muss. Aus meiner Sicht ist es unbedingt notwendig, dass Menschen mit

nutzen dürfen. Dies wird ihnen allerdings oft verweigert, da das Merkmal „aG“ nicht genehmigt wird. Ein Rechtsanwalt hat allerdings vor dem Sozialgericht in Hannover geklagt und für seine Mandantin, eine Patientin mit PSP, das Merkmal „aG“ durchgesetzt.

Das Aktenzeichen des Urteilsspruchs ist S 41 SB 294/18. Bitte verweisen Sie auf dieses bestehende Urteil, wenn Sie Schwierig-

schränkt und aufgrund der Sturzgefahr sollten nur Dreiräder verwendet werden. Diese gibt es allerdings in modernen Ausführungen und besonders Partnerräder sind zu empfehlen. Bei diesen kann man zu zweit fahren und die Natur gemeinsam genießen.

Wohngruppe in Driedorf

... gibt es leider nicht mehr!

In Pflegeheimen herrscht oft große Unsicherheit, wie man mit Patienten mit PSP umgehen muss. Die Krank-

heit und die besonderen Bedürfnisse der Patienten sind kaum bekannt. Aus diesem Grund hat Die Deutsche PSP Gesellschaft in Eigeninitiative 2020 eine Wohngruppe in Driedorf (Hessen) gegründet. Dort werden PSP-Patienten in

einer für sie geeigneten Umgebung betreut, wenn beispielsweise die häusliche Betreuung nicht mehr möglich ist. Das Projekt einer speziell für PSP-Patienten geeigneten Wohngruppe ist weltweit bisher einzigartig.

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 Par-

kinson'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 Medikamen-

te 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. Neben der Ansammlung von Tau-Protein in der Nervenzelle sind es auch die Veränderung von mikrotubulären Proteinen in den Nervenzellfortsätzen, die für die PSP charakteristisch sind. An diesen beiden Veränderungen setzen einige neue therapeutische Möglichkeiten an und damit ist die PSP eine der ersten neurodegenerativen Erkrankungen, bei der eine ursächliche, also eine kausale Therapie, angewendet wird.

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 (Hannover) beteiligt gewesen sind, beschäftigten 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 Angehörige 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 Schad-

stoff 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).

Risikofaktoren für die PSP sind schwer zu identifizieren, die Ergebnisse aus Studien sind widersprüchlich. Rauchen und Kaffeetrinken sind weder Risikofaktoren noch schützen sie vor PSP wie das bei der Parkinsonerkrankung der Fall ist.

Auch Pestizide und Landleben, beides Risikofaktoren für die Parkinsonkrankheit, sind bei der PSP keine eindeutigen Risikofaktoren. Wir erleben, dass die Patienten mit PSP oft Berufe mit einem mathematischen Bezug hatten und gebildete Menschen sind, oft mit einem hohen Leistungsanspruch.

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 liefern zusätzlich wertvolle Hinweise und helfen, andere Diagnosen auszuschließen.

Die verschiedenen klinischen Untergruppen der PSP werden seit einer Konferenz 2017 in folgende Varianten eingeteilt:

PSP-RS: „klassische“ PSP nach den Kriterien der NINDS-SPSP-Kriterien. Die Abkürzung NINDS steht für das „National Institute of Neurological Disorders and Stroke“ = Nationales Institut zur Erforschung neurologischer Erkrankungen und des Schlaganfalls in den USA). Die Abkürzung „RS“

bezeichnet das „Richardson Syndrome“, also die Erkrankung, die von Steele, Richardson und Olszewski beschrieben wurde.

PSP-OM: PSP mit klinisch im Vordergrund stehender Störung der Augenbewegung (OM = Okulomotorik). Es gibt Patienten mit PSP, bei denen lange Zeit die gestörte Augenbewegung das einzige klinische Symptom darstellt, bevor sich die Bewegungsstörungen entwickeln.

PSP-PI: PSP mit im Vordergrund stehenden Stürzen bei posturaler Instabilität (PI = Haltungsinstabilität). Diese Variante darf nicht mit dem Richardson-Syndrom verwechselt werden, bei dem es auch zu häufigen Stürzen bereits bei Beginn der Krankheit kommt. Bei den PSP-PI-Patienten ist allerdings die Haltungsinstabilität frühzeitig so deutlich beeinträchtigt, dass sie aufgrund der Stürze in den Rollstuhl gesetzt werden, um die Folgen der Stürze (Schürfwunden und Knochenbrüche) zu vermeiden.

PSP-P: PSP vom Parkinsontyp, mit im Vordergrund stehender Parkin-

sonsymptomatik. Diese Variante der PSP spricht oft gut auf Parkinsonmedikamente an, zumindest zu Krankheitsbeginn. Wir haben auch Patienten therapiert, bei denen über acht Jahre ein gutes Ansprechen zu verzeichnen gewesen ist.

PSP-PGF: PSP mit im Vordergrund stehendem Freezing beim Gehen (progressive gait freezing). Das Freezing bezeichnet recht anschaulich das „Einfrieren“ während des Gehens, ein plötzliches Anhalten oder Verlangsamen während des Gehens.

PSP-F: PSP mit im Vordergrund stehenden Veränderungen des Verhaltens (frontaler Dysfunktion). Diese Form der PSP ist auch für Angehörige sehr belastend, da das veränderte Verhalten häufig zu Konflikten führen kann. Das Frontalhirn ist allerdings bei den meisten Patienten verändert.

PSP-SL: PSP mit im Vordergrund stehender Sprach- oder Sprechstörung, mit Sprechapraxie und der primär progressiven Sprachstörung (SL = Speech and Language).

Diese Patienten zeigen oft eine Echolalie, womit gemeint ist, dass sie das Gesagte wiederholen, auch, wenn sie angesprochen werden. PSP-CBS: PSP mit

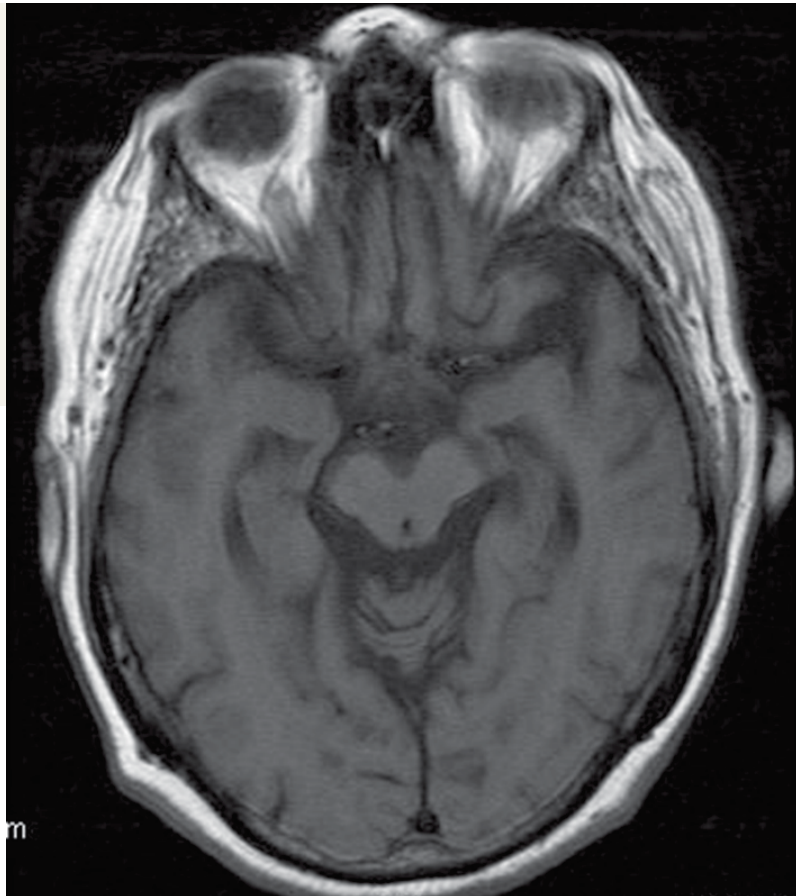
vorherrschendem corticobasalem Syndrom. Dies ist eine Überschneidung von zwei Erkrankungen, bei denen das Protein Tau abgelagert wird. Bei dieser

Form werden häufiger Dystonien und Körperschemastörungen beobachtet. Nach unserer Erfahrung ist diese Form häufiger bei Frauen anzutreffen.

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.

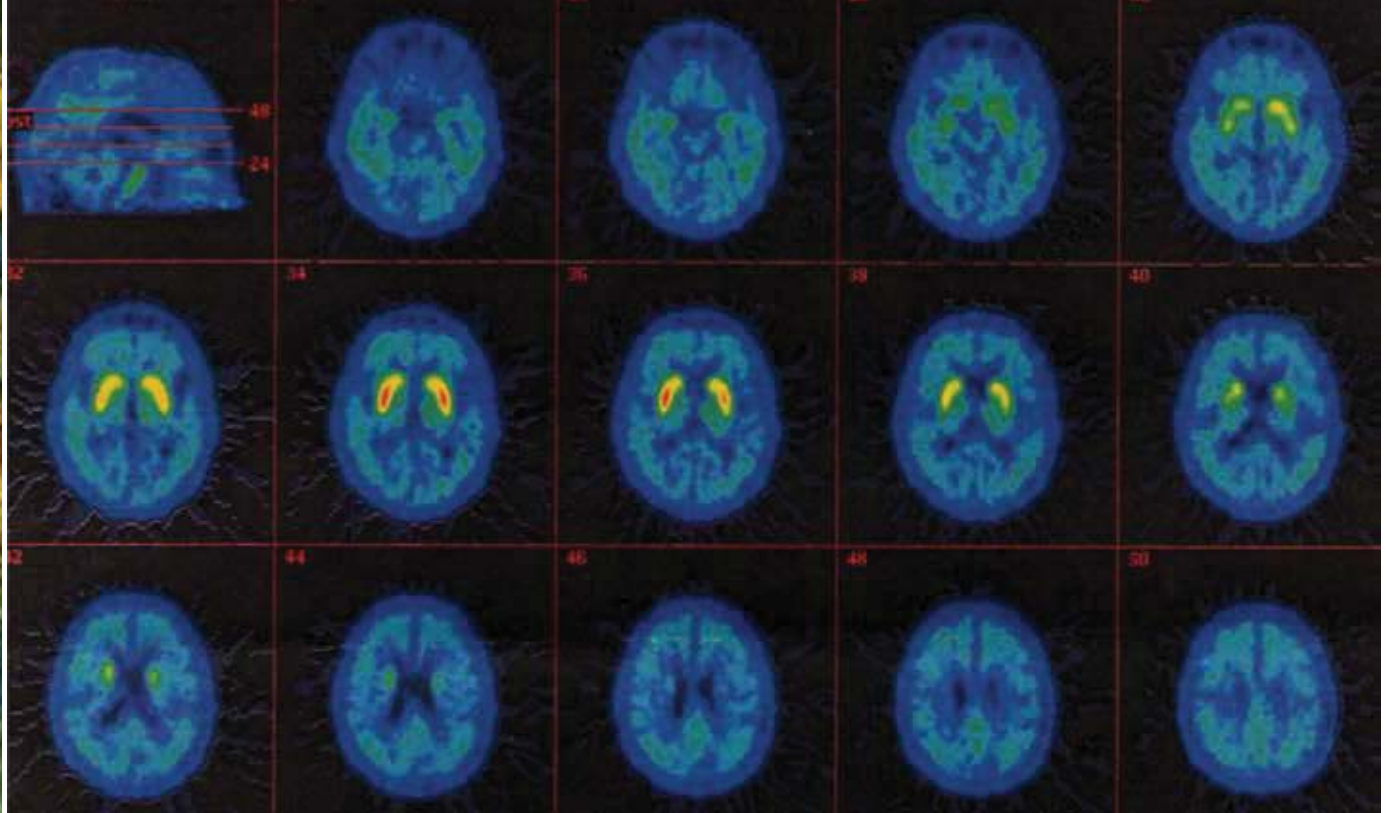
Geeigneter ist die Magnetresonanztomographie (Kernspintomographie, MRT), da bei dieser Untersuchung die Bereiche des Hirnstamms und der Verbindungen zum Kleinhirn (der Verlust von Gehirngewebe insbesondere im oberen Kleinhirnstiel scheint sehr aussagekräftig zu sein) besser abgebildet werden können. Bei einer PSP zeigt sich aufgrund der Abnahme von Nervenzellen die sogenannte „Mickey-Mouse-Figur“ (Abbildung 4), da die veränderte Form des Hirnstamms bei



PSP-Patienten dem Kopf der bekannten Comicfigur ähnelt.

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 „hummingbird“-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.

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.

Untersuchungen des Blutes und Hirnwassers *zum Ausschluss anderer Erkrankungen*

Es gibt keinen Blut-test, 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. Das Tau-Protein

ist im Liquor nachweisbar, allerdings auch bei anderen Erkrankungen und kann daher nicht spezifisch für eine PSP gelten.

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 verlangsamen Bewegungen, die Steifheit der Muskulatur und die Gangunsicherheit verbessern, hat allerdings keinen Effekt auf Sprechen 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. Unsere Erfahrungen sprechen dafür, dass eine geringe Erhaltungsdosis von L-Dopa von z. B. 3 x 100 mg das Auftreten der Schluckstörung hinauszögern kann.

Bei einigen Patienten, die anfangs auf L-Dopa angesprochen haben und bei denen diese Präparate im Laufe der Zeit ihre Wirksamkeit verloren haben, können retardierte Präparate versucht werden, die normalerweise bei

Parkinsonpatienten nur nachts gegeben werden. Ebenfalls sollten Kombinationspräparate, die einen COMT-Hemmer enthalten, versucht werden.

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 und es ist unklar, wie langes es angewendet werden sollte. Auch bei Patienten mit CBD kann dieses eingesetzt werden.

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. Einige Patienten benötigen allerdings Tagesdosen bis 600 mg. Man sollte regelmäßige EKG-Kontrollen durchführen, da das Medikament zu Herz-

rhythmusstörungen führen kann. Interessant, dass wir diese Rhythmusstörungen bei Patienten mit PSP nur selten beobachten. 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.

Wir geben inzwischen standardmäßig eine Infusion von Amantadin von 200 mg täglich über 5 Tage. In dieser Zeit beginnen wir ein intensives und speziell für PSP-Patienten ausgerichtetes Übungsprogramm (Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie). Wir haben das „Agatharieder-Konzept“ genannt.

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 Dopa-

min-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 (Monoaminooxidase-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 wurden bislang nur für Rasagilin durchgeführt. In dieser Studie zeigte sich kein großer Effekt, allerdings wurde die Sturzfrequenz gering vermindert.

Therapie mit anderen Medikamenten *und Therapie* *einzelner Symptome*

Amitriptylin und Imipramin

Sind beides sogenannte Strizyklische 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) und Ritalin

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. Medikamente wie Citalopram® oder Escitalopram® finden häufig Anwendung, aber auch Venlafaxin®.

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 Macrogol oder Natrium-Picosulfat gegriffen werden, die auch regelmäßig eingenommen werden sollten.

Schmerzmedikation

Schmerzen kommen bei PSP-Patienten trotz der regelmäßigen Stürze nicht häufig vor. Es ist bisher nicht gut erforscht, warum das Schmerzempfinden so deutlich reduziert ist. Grundsätzlich unterscheidet sich aber 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 vermin-

derter 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. Andere 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. Auch Cannabinoide können zur Schmerztherapie eingesetzt werden.

Botulinum-Toxin

Wird zu 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.

Cannabis

Inzwischen nehmen viele Patienten Cannabis und Cannabispräparate. Leider gibt es auch hier keine guten Studien, was bei der Anzahl von Cannabispräparaten, die auf dem Markt sind, doch verwunderlich ist. Die am häufigsten eingesetzten Präparate sind Sativex® und Dronabinol®. Diese Präparate finden neben dem Einsatz bei

Schmerzen, Unruhe und Schlafstörungen auch zur Behandlung von Muskelverkrampfungen und Dystonien Anwendung. Man kann in den Apotheken inzwischen auch die Blüten erhalten. Hier gibt es unterschiedlichste Mischungen. Die am häufigsten verwendete Mischung trägt den Namen „Baker Street“. Diese Mischung soll besonders bei Spastiken und Schmerzen wirksam sein.

Tau-Antikörper (bislang nur in Studien)

In den vergangenen zwei Jahren gab es erstmals in Studien den Ansatz, die Ablagerungen des Tau-Proteins aus dem Gehirn zu entfernen. Für diese Studie erhielten die Teilnehmer einmal im Monat eine Infusion mit einem Antikörper. Diese Infusion sollte das frei im Hirnnervengewebe schwimmende Tau abfangen und es dadurch entfernen. Leider wurden diese beiden ersten Studien abgebrochen, da sie keine überzeugende Wirksamkeit hatten. Dennoch wird an diesem Therapieansatz weiter geforscht und es werden sicherlich weitere Studien mit dieser Methode durchgeführt werden.

Weitere Behandlungsmöglichkeiten

Naturheilkunde und Homöopathie

Maßnahmen der Naturheilkunde haben leider bislang keine belegte günstige Wirkung gezeigt. Dennoch werden sie von vielen Patienten genutzt, als Ergänzung zu den von der Medizin verordneten Medikamenten. Oftmals wird von einer guten Wirksamkeit berichtet und daher ist prinzipiell nichts gegen diese Heilmethoden einzuwenden. Hierbei ist allerdings zu beachten, dass man nicht allzu viel Geld investieren sollte. Bei chinesischen Medikamenten muss beachtet werden, dass sie möglicherweise schädliche Stoffe enthalten – insbesondere, wenn sie in China hergestellt wurden.

Osteopathie

Die Naturheilkunde Osteopathie versteht sich als gesundheitsorientierte Medizin, die funktionelle Störungen des Körpers mit den Händen aufspürt, löst und das Gleichgewicht des Körpers wiederherstellt. Aber auch hier gilt, dass es noch keine klinischen Studien gibt, die sich mit der Wirkung von osteopathischen Behandlungen

auf die PSP beschäftigen. Es gibt allerdings Untersuchungen, die eine positive Wirkung der Osteopathie auf Parkinsonpatienten zeigt, besonders auf Gleichgewichtsstörungen, Schwindel und motorische Funktionsstörungen. Dabei wird in der Regel alle zwei Wochen osteopathisch behandelt.

Eine osteopathische Behandlung wird als sehr angenehm und entspannend empfunden, was oft zu einer deutlichen Besserung der Stimmungslage führt und beim Umgang mit der Krankheit helfen kann. Osteopathie ist auf keinen Fall ein Ersatz der Physiotherapie, der Logopädie und der anderen Therapien, allerdings ist sie eine gute und sinnvolle Ergänzung. Gerade auch, wenn man einen Knochenbruch behandeln will.

Physiotherapie und Ergotherapie

Benso 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 indivi-

duelles 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 Stimmmelodie 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 Patienten mit Parkinson aufnehmen, die geeigneten. Bei einem Aufenthalt in einer Fachklinik können 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 endoskopische 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 umstritten.

Sie wird auch nur an wenigen Zentren in Deutschland durchgeführt. Bislang konnte kein eindeutiger Erfolg dieser Methode bei Patienten mit PSP nachgewiesen werden. In experimentellen Studien profitierten einige Patienten aus der Gruppe der PSP-PGF („Freezing of Gait“).

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 Lid-schlages 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. Gleich-

zeitig 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 Aufsteigen 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 Sport-

fachgeschäft 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. ein „Sippa-Becher“ eignet sich dazu, das Trinken zu erleichtern und

zu häufigerem Trinken anzuregen. Im Becher ist eine Membran, die sich automatisch dehnt und zusammenzieht, so dass immer gleichmäßig viel Flüssigkeit in den Mund gelangt und man sich dadurch nicht verschluckt.

Lesegeräte (bereits im Ratgeber beschrieben, siehe auch Abbildung 1).

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 festge-

legt 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 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 anzupas-

sen, 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 drei 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 und 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 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 sich pflegende Angehörige 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

Bundesweite Selbsthilfe-Organisation im Aufbau:
Gesellschaft für Atypische Parkinson-Syndrome (GAPS) e.V.
Internet: <https://www.aps-gesellschaft.de>
E-Mail: kontakt@aps-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 Vereini-

gungen 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 (https://www.neuropathologie.med.uni-muenchen.de/neurobiobank_muenchen/index.html).

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.

Bradyfrenie

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.

Glossar

nützlicher Begriffe

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

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, ein 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.

Glossar

nützlicher Begriffe

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

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.

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.

Freezing

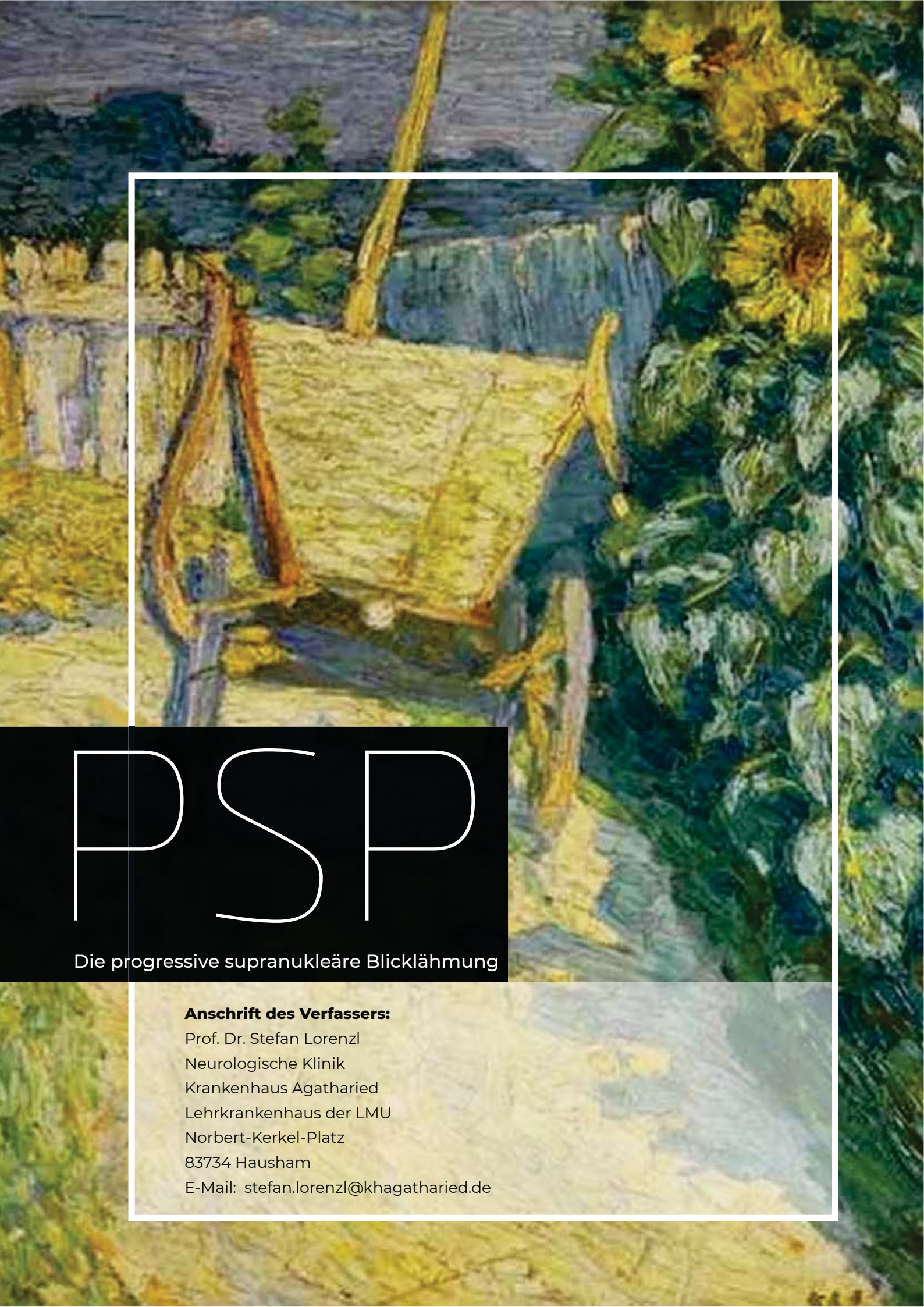
Das „Einfrieren“ beim Gehen: ein plötzliches Anhalten während des Gehens ohne oder mit erschwelter Möglichkeit weiterzulaufen.

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“.

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.



PSP

Die progressive supranukleäre Blicklähmung

Anschrift des Verfassers:

Prof. Dr. Stefan Lorenzl
Neurologische Klinik
Krankenhaus Agatharied
Lehrkrankenhaus der LMU
Norbert-Kerkel-Platz
83734 Hausham
E-Mail: stefan.lorenzl@khagatharied.de