

# Multipel systematrofi: Viktiga fakta för patienter

## Vad är det?

Multipel Systematrofi (MSA) är en ovanlig sjukdom som påverkar flera hjärnfunktioner. Några av dessa är involverade i kontrollen av kroppens rörelser, balans och koordination, medan andra styr blodtryck, urinblåsa, tarmfunktion och sexuell funktion.

Patienter kan uppleva:

- Långsamma rörelser, muskelstelhet och/eller skakningar/tremor
- Problem med balans och koordination
- Yrsel och svimningskänsla, framförallt vid uppresning eller stående
- Förstoppning och svårigheter att kontrollera blåsfunktionen

MSA är en form av atypisk parkinsonism. Atypisk parkinsonism, även kallad Parkinson plus syndrom, är när en patient har några av de karakteristiska symtomen på Parkinsons sjukdom (PS) som förlångsammade rörelser, muskelstelhet och/eller skakningar/tremor, men därutöver även några andra symtom. Patienter med övervägande besvär av förlångsammade rörelser eller skakningar klassificeras som MSA-P. Om patienten har övervägande besvär med balans och koordination kallas detta MSA-C.

Dessa tillstånd kallades tidigare:

- MSA: Shy-Drager syndrom
- MSA-P: striatonigral degeneration (SND)
- MSA-C: sporadisk olivopontocerebellär atrofi (OPCA)

## Vem drabbas av MSA?

MSA drabbar män och kvinnor i lika utsträckning. Sjukdomen debuterar vanligen mellan 50 och 60 års ålder. MSA betraktas som ett ovanligt tillstånd och drabbar runt tre till fyra individer per 100 000.

## Vad beror MSA på?

Det finns ingen känd orsak. MSA associeras med ackumulering av ett protein i hjärnan kallat alfa-synuclein. Vid obduktion av hjärnan kan man se ansamlingar av proteinet i olika celltyper. Orsaken till att proteinet klumpar ihop sig på detta sätt är okänd. MSA har beskrivits i ett fåtal familjer, men betraktas i nuläget inte som en ärftlig sjukdom. MSA är inte smittsamt och kan inte spridas mellan individer.

## Hur diagnosticeras MSA?

Diagnosen är ofta oklar i tidiga skeden av sjukdomen. MSA diagnosticeras med hjälp av symtom och undersökningsfynd. Diagnostiska prov kan inkludera magnetkameraundersökning av hjärnan, blåsfunktionstester samt testning av blodtrycksförändringar inklusive ortostatiskt blodtrycksprov och s.k. tilt test. Det finns inget enskilt prov som kan bekräfta diagnosen. Det enda sättet att helt säkert fastställa diagnosen MSA är att göra en obduktion av hjärnan.

## Finns det någon behandling?

För närvarande finns det ingen behandling som kan bota, vända eller bromsa MSA. Däremot finns det behandlingar som kan förbättra symtomen.

- **Parkinsonliknande symtom** som långsamma rörelser, stelhet och tremor kan förbättras med hjälp av läkemedel som vanligen används vid PS.
- **Lågt blodtryck** som uppkommer framförallt i samband med uppresning till sittande eller stående (ortostatisk hypotension) kan förbättras genom att undvika utlösande faktorer såsom alkohol, dehydrering samt att vistas i alltför varma temperaturer. Man kan även behöva justera eller sluta med vissa typer av medicinering mot andra åkommor, framför allt sådana som kan

sänka blodtrycket. Läkare kan ge råd om att öka på intag av både vatten och salt, eller att använda bandage runt magen alternativt stödstrumpor. Dessutom kan man sätta in mediciner för att höja blodtrycket. Ett stabilt blodtryck hjälper till att undvika ostadighet och yrsel som kan bidra till balansproblem och fall.

- För **problem med blåsa och tarm** finns flera behandlingsalternativ som inkluderar medicinering, regelbundna toalettbesök, blåsträning och eventuellt kateter.
- **Dregling** kan behandlas med medicinering eller botoxinjektioner i spottkörtlarna.
- **Allmänt välmående** kan även förbättras med hjälp av specifik träning tillsammans med fysioterapeut, arbetsterapeut eller logoped (för tal- och sväljproblematik).

### Vad kan jag förvänta mig som lever med MSA?

Tids nog kommer dina symtom att öka och behandlingen att ha mindre effekt. Du kan uppleva svårigheter med att använda redskap, att svälja solid mat eller tunna drycker, svårigheter med gången eller att kontrollera blåsa och tarm optimalt.

Vid avancerad sjukdom får MSA patienter även en ökad känslighet för infektioner. Blåsbesvär kan öka risken för urinvägsinfektioner och sväljningsbesvär ökar risken för lunginflammationer (så kallad aspirationspneumoni). På sikt kommer man behöva planera för utökade hjälpinsatser då vårdbehovet blir allt större ju längre sjukdomen fortskrider.