

Progressiv Supranukleär Pares: Viktiga fakta för patienter

Vad är Parkinsonism? Atypisk parkinsonism? Parkinson Plus?

Parkinsonism är ett tillstånd som karakteriseras av några huvudsakligen motoriska symtom:

- Skakningar/tremor
- Muskelstelhet (rigiditet)
- Långsamma rörelser (bradykinesi)
- Hasande, långsam gång

Parkinsons sjukdom (PS) är den mest välkända typen av parkinsonism. Atypisk parkinsonism, även kallad Parkinson plus-syndrom, är när en patient har några av de primära tecknen på parkinsonism, men därtöver även några andra symtom såsom tidiga problem med balansen/upprepade fall, dålig effekt av medicinering med levodopa, tidiga kognitiva problem och försämrad kontroll av blodtryck/blåsa/tarm.

Progressiv supranukleär pares (PSP) är den vanligaste typen av atypisk parkinsonism, men är bara en tiondel så vanlig som PS.

Hur yttrar sig PSP?

PSP, även kallat Steele-Richardson-Olszewski's syndrom, drabbar män och kvinnor i lika hög utsträckning. Sjukdomen debuterar i genomsnitt i tidiga 60-årsåldern.

- Redan tidigt i sjukdomsförloppet har PSP patienter ofta svårigheter med gång, balans och upprepade fall (framförallt bakåt), upp till flera gånger om dagen. De tenderar att vingla och stappla och att röra sig snabbt och impulsivt. Några upplever gångsvårigheterna som om fötterna vore fastlimmade mot underlaget.
- Patienter upplever problem med ögonens rörlighet, framförallt med att titta nedåt. Detta kan leda till lässvårigheter och dubbelseende. De kan även ha svårt att kontrollera blinkfunktionen som leder till ofrivilligt blinkande eller svårigheter att öppna ögonen eller att hålla dem öppna.
- Förlångsammad rörlighet leder till att det mesta i det dagliga livet kan ta längre tid.
- Patienter kan uppleva stelhet i muskler och leder, framförallt i nacken.
- Ansiktets mimik kan påverkas, en stirrande blick med höjda ögonbryn och rynkad panna kan ge ett lite förvånat uttryck.
- Rösten kan upplevas mer hes, talet sluddrigt och stönande och sväljfunktionen försämrans.
- Kognitiva svårigheter kan uppstå, vilket inkluderar nedsatt motivationsförmåga och psykomotorisk hämning, känslomässig labilitet (pseudobulbär pares), och demens.

Tillståndet varierar från patient till patient. Några känner mer av nedsatt rörlighet och frysningar vid gång, medan andra har övervägande besvär i form av tremor och parkinsonliknande symtom.

Hur diagnosticeras PSP?

Diagnosen baseras på medicinsk historia och neurologisk undersökning. Tidigt i sjukdomsförloppet kan det vara mycket svårt att särskilja PSP ifrån PS. Det finns inget specifikt blodprov eller annat test som kan särskilja diagnosen, men ibland kan en magnetkameraundersökning vara vägledande då den kan påvisa förtvining i vissa delar av hjärnan såsom mitthjärnan (mesencephalon) och frontalloben. Det enda sättet att helt säkert fastställa diagnosen PSP är genom att göra en obduktion av hjärnan.

Vad beror det på?

Orsaken till PSP är inte känd. Sjukdomen associeras med ackumulering av ett särskilt protein i hjärnan som kallas tau, och vid obduktion av hjärnan kan man se ansamlingar av proteinet i alla olika

celltyper. Orsaken till att proteinet klumpar ihop sig på detta sätt är okänd. PSP betraktas inte som en ärftlig sjukdom och kan inte smitta mellan individer. Man har inte heller kunnat finna någon tydlig association med exponering för något i omgivningen.

Finns det någon behandling?

För närvarande finns det ingen behandling som kan bota eller bromsa PSP. Tidigt i sjukdomsförloppet kan vissa typer av parkinsonmediciner (t ex levodopa) lindra symtomen. Då sjukdomen progredierar brukar medicineffekten dock avta. Vissa mediciner mot Alzheimer och demens kan även lindra kognitiva svårigheter vid PSP. Om ögonen blinkar eller blundar ofrivilligt kan botoxinjektioner prövas. Det finns även medicinering som kan hjälpa mot humörförändringar, som exempelvis okontrollerad gråt eller skratt. Antidepressiv medicinering används även mot nedstämdhet och/eller ångest.

Logopedier hjälper ofta till med träning av tal- och sväljsvårigheter, som annars kan leda till undernäring och lunginflammation. Det finns även hjälpmedel vid uttalade talsvårigheter som ex ”talking keyboard” (självläsande tangentbord) till datorn. Särskilda glasögon med spegelprismor kan hjälpa till vid synsvårigheter. Träning med fysioterapeut och/eller arbetsterapeut är viktigt för att upprätthålla god allmän fysik, träna balans och gång och vidmakthålla dagliga aktiviteter i möjligaste mån.

På sikt behöver man dock planera för utökade hjälpinsatser då vårdbehovet blir allt större ju längre sjukdomen fortskrider.