

Progressive supranukleäre Lähmung

Autor(en): **Sturzenegger, Matthias**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera**

Band (Jahr): - **(1999)**

Heft 53

PDF erstellt am: **13.09.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-815594>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Stellungnahme zu Tasmar®

Im folgenden Beitrag nimmt Professor Hans-Peter Ludin, Präsident des fachlichen Beirates der SPaV und Chefarzt der Klinik für Neurologie am Kantonsspital St. Gallen, Stellung zur verschärften Abgabepaxis von Tasmar®

Im September 1997 ist Tasmar® als neues Parkinsonmedikament in der Schweiz auf den Markt gekommen. Es hat sich rasch gezeigt, dass bei vielen Patienten damit eine deutliche Besserung und insbesondere auch eine Hebung der Lebensqualität erzielt werden konnte.

Im Herbst 1998 sind nun mehrere Patienten bekannt geworden, die unter Tasmar® eine schwere Lebererkrankung durchgemacht haben, die bei drei Patientinnen sogar tödlich verlaufen ist. Für die verantwortlichen Behörden, für die Herstellerfirma und auch für die ärztlichen Experten stellte sich selbstverständlich die Frage, was in dieser Situation zu tun sei. In der Europäischen Union (EU) wurde das Medikament entgegen dem Rat der meisten Experten aus dem Handel genommen und steht dort den Patienten nicht mehr zur Verfügung. In der Schweiz und in den USA wurde unabhängig voneinander ein anderer Weg gewählt: Bei uns ist das Medikament weiterhin erhältlich. Es darf aber nur noch an Patienten, die an Fluktuationen (Schwankungen der Sympto-

me) leiden, die sonst nicht beherrschbar sind, verschrieben werden. Ausserdem müssen die Patienten über die möglichen Risiken aufgeklärt und eine engmaschige Kontrolle der Leberfunktionen gewährleistet werden.

Ich bin froh, dass in der Schweiz die skizzierte Lösung getroffen werden konnte. Damit können wir das Risiko auf ein Minimum beschränken und vielen Patienten weiterhin eine verbesserte Lebensqualität ermöglichen. Ein Kontrollsystem, das von der Firma Roche organisiert und auch finanziert wird, sichert eine zuverlässige Überwachung der behandelten Patienten bei voller Beachtung des persönlichen Datenschutzes zu. Bei dieser Gelegenheit sei abschliessend auch die vorbildliche Informationspolitik der Firma Roche erwähnt, die von Anfang an alle Fakten auf den Tisch gelegt und eine Lösung zum Wohle der Patienten gesucht und erarbeitet hat.

*Prof. Dr. H.P. Ludin
Präsident des fachlichen Beirates SPaV*

Progressive supranukleäre Lähmung

Hinter dem englischen Begriff «Progressive Supranuclear Palsy» (Progressive supranukleäre Lähmung) verbirgt sich ein schweres Nervenleiden. Die Krankheit ist unter gewissen Aspekten ähnlich wie die Parkinsonkrankheit. Der Verlauf jedoch ist bedeutend schlechter.

• Von PD Dr. med. Matthias Sturzenegger*

Bei dieser seltenen Krankheit (abgekürzt mit PSP) handelt es sich, ebenso wie bei der Parkinsonkrankheit, um ein neurodegeneratives Leiden, dessen Ursache ebenfalls noch völlig unbekannt ist. Degenerative Leiden sind durch den Untergang bestimmter Zellgruppen, die das Nervensystem betreffen (daher neurodegenerativ), charakterisiert. Die PSP zählt wie die Parkinsonkrankheit zu den sogenannten Basalganglien-Krankheiten. Die Basalganglien sind eine Region in der Tiefe des Gehirns. Erkrankungen der Basalganglien betreffen jeweils Zellgruppen, die benachbart sind und eng miteinander zusammenarbeiten. Allen Krankheiten der Basalganglien ist gemeinsam, dass ihre wichtigsten Funktionsstörungen (und damit die Beschwerden der Betroffenen) die Bewegungen betreffen (die sogenannte Motorik). Für den Laien wie auch für den mit neurodegenerativen Krankheiten wenig vertrauten Arzt kann es schwierig sein, diese zwei Krankheiten auseinanderzuhalten. In beiden Fällen sind die typi-

schon Krankheitszeichen zu beobachten: Eine Verarmung der Bewegungen und der Begleitbewegungen (Akinese, verminderte Mimik, monotone Stimme, verwaschene Sprache), Muskelsteifheit (Rigor), Gleichgewichtsstörungen (posturale Instabilität), und im späteren Verlauf Stimmungsschwankungen (Depressionen) und Gedächtnisstörungen. Eine Unterscheidung der beiden Erkrankungen ist jedoch aus zwei Gründen für Arzt und Patient wichtig: Erstens ist bei der PSP die Prognose schlechter; zweitens sind die therapeutischen Möglichkeiten bei der PSP geringer und ein Ansprechen auf die Medikamente deutlich schlechter.

Erste Zeichen

Die progressive supranukleäre Lähmung ist viel seltener als die Parkinsonkrankheit. Man schätzt, dass die Parkinsonkrankheit etwa hundertmal häufiger auftritt. Die PSP beginnt meistens um das 60. Lebensjahr und betrifft Männer etwa gleich häufig wie Frauen. Sehstörungen

(Schwierigkeiten, die Augen gezielt zu bewegen, Doppeltsehen oder Verschwommensehen) sind ein frühes und häufiges Zeichen. Der geschulte Arzt kann bei der Untersuchung der Augenbewegungen oft schon im Frühstadium Befunde finden, welche die richtige Diagnose erlauben. Auch die Störungen der Augenlidbewegungen und des Gesichtsausdrucks können recht charakteristisch sein. Früh bemerken die Betroffenen eine Gangstörung mit unsicherem, breitbasigem Gang, eine Fallneigung vorwiegend nach hinten. Oft kommt es auch zu Stürzen. Die Muskelsteifheit betrifft die Rumpf- und Nackenmuskulatur mehr als die der Arme und Beine. Die Haltung der Betroffenen ist deshalb im Gegensatz zum Parkinsonkranken meist aufrecht («steif»), nicht gebeugt. Häufig zu Beginn des Krankheitsverlaufs wird die Sprache langsam, verwaschen, die Stimme tonlos. Zudem behindern Sprechstörungen und Schluckstörungen den Betroffenen.

Prognose

Es treten Schwierigkeiten bei der Kontrolle von Emotionen und Affekten auf: Plötzliches Weinen oder Lachen, teilweise in nicht angebrachten Situationen (ohne entsprechende Auslöser) oder eine Art soziale Gleichgültigkeit. Intellektuelle Leistungseinbussen (insbesondere Gedächtnis, Konzentrationsvermögen und Geschwindigkeit des Gedankenganges) sind viel früher als bei der Parkinsonkrankheit zu beobachten und meist auch deutlich stärker ausgeprägt. Ein Zittern (Tremor) ist kaum je vorhanden. Die Prognose der PSP ist wesentlich schwerwiegender als jene der Parkinsonkrankheit. Die Beschwerden nehmen rasch zu und behindern den Patienten zunehmend.

Therapie: Unbefriedigend

PSP kann etwa mit einer Parkinsonkrankheit verglichen werden, die nicht behandelt wird. Leider ist die Therapie der PSP sehr schwierig und zur Zeit unbefriedigend. Es gibt kein bei allen Patienten sicher wirksames Medikament. Die bei der Parkinsonkrankheit üblicherweise sehr effizienten Medikamente (Levodopa, Dopaminagonisten, Anticholinergika) zeigen keine oder nur eine sehr beschränkte Wirksamkeit. Die symptomatische Therapie besteht im Gebrauch eines Stockes, später eines Rollators, um Stürze zu vermeiden; in sorgfältiger Zerkleinerung der Nahrung, um Verschlucken oder Erstickungsanfälle zu verhindern; medikamentös können Antidepressiva helfen. Nach wenigen Jahren führt die Gangstörung meist zur Rollstuhlabhängigkeit, und die Schluckstörungen machen oft eine Ernährungshilfe (Magensonde) notwendig. Für Patient und Familie ist es wichtig, dass die richtige Diagnose früh gestellt

wird, um eine adäquate Beratung zu gewährleisten und die notwendigen Vorkehrungen rechtzeitig zu treffen.

**Der Autor ist leitender Arzt an der Neurologischen Universitätsklinik Bern und Vorstandsmitglied der SPaV*

Schlafprobleme bei Parkinsonpatienten

Parkinsonpatienten leiden oft unter Schlafproblemen. Sie haben öfters Schwierigkeiten, einzuschlafen beziehungsweise durchzuschlafen. Ihr Schlaf ist fragmentarisch und gekennzeichnet durch das Fehlen der Tiefschlafphase und durch wiederholtes Aufwachen während der Nacht. Daraus resultieren andauernde Schläfrigkeit und kurze Schlafphasen tagsüber. Im Alter treten allgemein vermehrt Schlafstörungen auf. Will man dem Problem auf den Grund gehen, muss das Schlafverhalten gesunder Senioren demjenigen von Parkinsonpatienten der gleichen Altersgruppe gegenübergestellt werden.

Eine Reihe von Studien haben die Häufigkeit von Schlafstörungen bei Parkinsonpatienten mit dem Schlafverhalten gesunder gleichaltriger Menschen verglichen. Es zeigte sich, dass bei Parkinsonpatienten vermehrt Unterbrüche im nächtlichen Schlaf sowie Phasen von spontanem Dösen tagsüber auftraten als bei der gesunden Kontrollgruppe. Die nächtlichen Schlafunterbrüche waren zurückzuführen auf eine gesteigerte Muskelspannung, eine gestörte Atmung und auf mögliche Unterbrüche der REM/NON-REM Schlafphasen, die durch die Parkinsonmedikamente hervorgerufen sein könnten. Parkinsonpatienten mit Schwankungen tagsüber (On-/Off-Phasen, das Wechseln zwischen Phasen guter und schlechter Beweglichkeit), klagten nachts über Bewegungsarmut, Dystonien und schmerzhafte Muskelkrämpfe.

In einer placebokontrollierten doppelblind Studie wurde die Wirksamkeit einer einzelnen Gabe eines Levodopa-Retardpräparates (Sinemet® CR / Madopar® DR) in Bezug auf Schlafprobleme getestet, die infolge von Bewegungsstörungen auftreten. 40 Parkinsonpatienten mit Fluktuationen nahmen an der Studie teil. Madopar® DR / Sinemet® CR verbesserten deutlich die nächtliche Beweglichkeit und wirkten sich positiv auf die Schlafdauer aus.

Es ist trotzdem zu bemerken, dass die Levodopa-Retardpräparate nicht unbedingt allen Parkinsonpatienten helfen, die Schlafqualität zu verbessern.

Bei einigen Patienten – insbesondere Patienten, bei denen die Krankheit fortgeschritten ist oder die an Demenz leiden – können lebhaftere Träume, Alpträume und Halluzinationen auftreten.

Obwohl eine Gabe von Parkinsonmedikamenten nachts bei vielen Patienten das Einschlafen nicht begünstigt, kann sich ein Levodopa-Retardpräparat nützlich auf das Schlafverhalten gewisser Parkinsonpatienten auswirken, die tagsüber unter motorischen Fluktuationen leiden.

Quelle: UPDATE Issue# 93, 1998, Seite 622, bezieht sich auf: Journal of Neurology 245 Suppl. 1998, F. Stocchi, L. Barbato, G. Nordere, A. Berardelli, S. Ruggieri, «Sleep disorders in Parkinson's Disease». Übersetzung: Norbert Engels/Aldo Magno

Selbsthilfegruppe PSP

Die Schweizerische Parkinsonvereinigung hat sich bereit erklärt, beim Aufbau einer Angehörigengruppe von PSP-Patienten mitzuhelfen. Kontaktieren Sie: Herrn René Flatt, 45, route de Cossonay, 1008 Prilly, Telefon 021 625 30 87

Weitere nützliche Adressen in Sachen PSP:

Europäische Vereinigung: Publiziert in regelmässigen Abständen ein Bulletin. Progressive Supranuclear Palsy (PSP Europe) Association. The Old Rectory, Wappenham, Nr Towcester, Northamptonshire, NN12 8SQ, GB, Telefon 00 44 (0) 1327 860299. E-Mail 10072,30@compuserve.com. Website: www.ion.ucl.ac.uk/PSPeur

Vereinigte Staaten: The Society for PSP, Woodholme Medical Building, 1838 Green Tree Road, Baltimore, MD 21208, USA, Telefon 00 1 800 457 4777. E-Mail spsp@erols.com

Frankreich: Association PSP France, Mme Conord, 5, chemin du Goh Vrass, F-56730 St-Gildaf de Rhuys, Telefon 0033 297 45 20 16

Weiterführende Links im Internet: www.psp.org, www.wemove.org, www.movementdisorders.org.

Nicht moderiertes Diskussionsforum: Schicken Sie die Mitteilung «subscribe PSP» mit ihrem Namen an folgende Adresse: requests@hydra.welch.jhu.edu

Der Umgang mit Parkinson

Wie wichtig die Akzeptanz von chronischen Krankheiten ist, zeigt der folgende Beitrag von M. Roginski, Psychotherapeutin aus Rennes (F). Wir veröffentlichen hier eine Zusammenfassung ihrer Ausführungen. Den vollständigen Artikel finden Sie im französischen Teil des Magazins unter dem Titel «Un avenir plus serein».

• M. Roginski, Psychotherapeutin, Rennes (F)

Die Einsamkeit des Patienten und des Partners

- Die Parkinsonsymptome sind wesentlicher Bestandteil um die Krankheit zu beschreiben. Diese sagen jedoch noch nichts aus über die Art, wie sie von den einzelnen Patienten erfahren werden: Das Fühlen der Krankheitszeichen ist grundsätzlich eine subjektive Erfahrung, die nur bedingt mit Mitmenschen und anderen Patienten geteilt werden kann.
- Ein wesentlicher Punkt ist die Frage, wie ein Patient mit seinem Leiden umgeht, ebenso wichtig ist, wie sein Partner und seine Mitmenschen damit umgehen. Auch hier gilt, der familiäre Kontext ist von Patient zu Patient verschieden, ebenso die Partnerschaft, in der er lebt. Bei Alleinstehenden kann die Krankheit die Einsamkeit noch verstärken.
- Eine besondere Bedeutung kommt dem Partner zu: Trotz Einfühlungsvermögen wird er immer ausserhalb der Krankheit bleiben. Er wird nie genau die Erfahrungen seines Lebenspartners teilen können. Für die Partnerschaft ist es deswegen sehr sinnvoll, auf beiden Seiten einen gewissen Grad an Einsamkeit als gegeben zu akzeptieren.

Trauerarbeit leisten – relativieren können

- Die Erkrankung bedingt, dass das Leben überdacht werden muss. Gesteckte Ziele können womöglich nicht mehr erreicht werden. Verlust und Verzicht bedingen Trauerarbeit.
- Die Krankheit ist zwar (noch) unheilbar, ein Stück weit kann man sie jedoch in den Griff bekommen: Die Beschwerden verkleinern, auf das Leiden verzichten, lieb-gewonnene Sachen trotz Parkinson nicht

aufgeben. Dies kann bewirken, dass der Betroffene die Krankheit und ihre Folgen relativiert, ohne sie zu leugnen.

Das Umfeld

- Wesentlich für ein gutes Leben mit Parkinson ist das Umfeld des Patienten. Der Kranke, sein Umfeld und der Arzt müssen eng zusammenarbeiten. Davon hängt im Wesentlichen das Wohlergehen des Betroffenen ab.
- Der Patient muss in gewissen Momenten über sein Leid klagen können, auch wenn dies bei seinen Nächsten den Anschein weckt, er simuliere.
- Das Klagen darf aber nie Selbstzweck sein. Vor lauter Selbstmitleid, Ratschläge von aussen verweigern oder gar Verantwortung auf andere delegieren, ist falsch.
- Das Umfeld andererseits kann bisweilen von Schuldgefühlen geplagt sein: «Helfe ich genug? – Habe ich überhaupt das Anrecht, mir etwas zu gönnen?»

Hilfe annehmen

- Sowohl für Patienten als Angehörige ist es nicht immer einfach, Hilfe anzunehmen. Hilfe annehmen, impliziert auch Hilfsbedürftigkeit. Das können wir uns nicht alle zugestehen. Dies hat zur Folge, dass die Betroffenen ihr Schicksal ausschliesslich als Privatsache erleben.
- Hilfe annehmen, bedeutet, sich auf einen Dialog einlassen.

Die Krankheit als Dialog

- Die Parkinsonkrankheit bedeutet für die Betroffenen, dass sie die Erfahrung des Behindertseins den Gesunden weitergeben können. Ein Austausch, ein Dialog ist für beide Seiten wertvoll. Darauf sollte keineswegs verzichtet werden.

Zusammenfassung und Übersetzung: Aldo Magno