

Die Progressive Supranukleäre Blickparese

Eine sehr seltene Demenzform

Katja und Rolf Heinrich haben sich 1972 in einer Diskothek kennengelernt. „Er war ein sehr gut aussehender Mann mit langen blonden Haaren, der mir sofort aufgefallen ist“, erzählt Frau Heinrich. Herr Heinrich war Grafiker und hat darüber hinaus viele Jahre als Taxiunternehmer gearbeitet.

Als erstes Krankheitssymptom sind bei Herrn Heinrich 2017 – im Alter von 67 Jahren – Veränderungen der Persönlichkeit mit zunehmender Antriebslosigkeit und Interessensverlust aufgefallen. Wenn etwas außer der Reihe passierte, wirkte er – ganz anders als früher – oft hilflos. Auch wurde sein Denken schwerfälliger und es fiel ihm schwerer, komplexe Aufgaben zu bewältigen, beispielsweise mit dem Computer zu arbeiten. 2018 wurde seine Aussprache undeutlicher und es traten Gedächtnisstörungen auf. Was seine Frau am meisten davon überzeugte, dass etwas nicht stimmen konnte, waren Probleme mit der örtlichen Orientierung – völlig ungewöhnlich für einen Taxiunternehmer. Deswegen veranlasste sie 2018 eine diagnostische Abklärung. Eine spezielle Untersuchung (Positronenemissionstomographie – PET – zum Nachweis eines bestimmten Eiweißes – Tau – im Gehirn) ergab, dass es sich bei Herrn Heinrich nicht wie zunächst vermutet um eine beginnende Alzheimer-Erkrankung handelte, sondern um eine Progressive Supranukleäre Blickparese (auf Englisch: Progressive Supranuclear Palsy, PSP). Die ersten Jahre standen die Gedächtnisstörungen und eine Veränderung der Sprache im Vordergrund, erst im Herbst 2020 traten eine Gangunsicherheit und Stürze auf. (1)

Frau Heinrich, wann war Ihnen klar, dass etwas nicht stimmt?

Katja Heinrich: Das war im Herbst 2017, mein Mann war gerade 67 geworden und hatte kurz zuvor ein neues Taxi für sein Taxiunternehmen gekauft. Alles schien soweit in Ordnung zu sein. Wir hatten auf dem Weg zu einem Ehemaligentreffen in Norddeutschland eine Autopanne und mein Mann, der sich immer um alles Technische und vor allem um das Auto gekümmert hatte, blieb völlig passiv und überließ es mir, mich um die Schadensabwicklung zu kümmern. Da habe ich zum ersten Mal bemerkt, dass sich Rolf verändert hatte. Auch ein Bericht meiner Schwägerin und meines Schwagers, dass Rolf auf einer

gemeinsamen Fahrt plötzlich Probleme mit der Orientierung hatte, ließ mich aufhorchen. Weiterhin hatte mein Mann immer größere Schwierigkeiten damit, die richtigen Wörter zu finden. Zunächst dachte ich an eine Alzheimer-Erkrankung, aber eine ausführliche diagnostische Untersuchung führte zur Diagnose einer PSP. (2)

Wie ging es Ihnen nach der Diagnosestellung?

Katja Heinrich: Vor zwei Jahren habe ich an einer Gruppe für Angehörige von Menschen mit der Alzheimer-Erkrankung teilgenommen. Es hat mich sehr mitgenommen zu hören, was andere so mitmachen, beispielsweise mit aggressiven

Dies ist der zweite Teil einer kleinen Reihe im Alzheimer Info, mit der wir Ihnen einige seltene Demenzerkrankungen anhand von Erfahrungsberichten und Erläuterungen zu den medizinischen Hintergründen vorstellen.



Bildrechte: privat

In dieser Ausgabe des Alzheimer Info erläutert **Dr. Carolin Kurz** die Symptome der Progressiven supranukleären Blickparese (PSP). Frau Dr. Kurz ist Fachärztin für Neurologie und arbeitet an der Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie des LMU Klinikums München am Alzheimer Therapie- und Forschungszentrum (ATFZ), das sich auf die Früh- und Differentialdiagnostik von Menschen mit kognitiven Störungen spezialisiert hat.

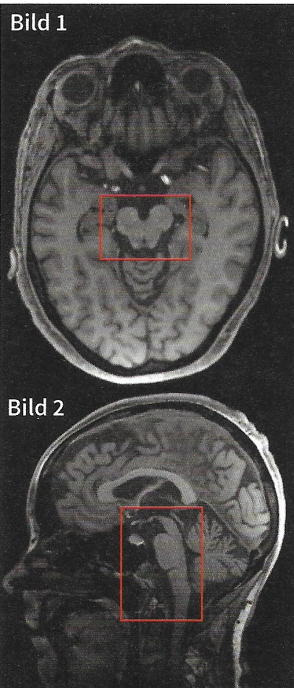
(1) Der Begriff „Progressive supranukleäre Blickparese“ (PSP) bezieht sich auf ein Symptom der Erkrankung: Eine fortschreitende (progressive) Lähmung (Parese) der willkürlichen („supranukleären“) Augenbewegungen, die in der Erstbeschreibung durch die Autoren John Steele, Clifford Richardson und Jerzy Olszewski aus dem Jahr 1964 erwähnt wird. Die Augenbewegungsstörung und die Stürze – am häufigsten nach hinten – sind zwar sehr typische klinische Befunde, treten aber oft erst spät im Krankheitsverlauf auf. In der Regel geben die Patienten zu Beginn viel subtilere Probleme an wie Schwindel, verschwommenes Sehen oder eine Gangunsicherheit.

(2) Häufig gehen aber den motorischen Symptomen Veränderungen der Persönlichkeit oder Orientierungsstörungen um Jahre voraus. In den ersten Fallberichten wird auch eine Gedächtnisstörung als erstes Symptom erwähnt. Die meisten Menschen mit PSP oder ihre Angehörigen berichten über Gedächtnisprobleme und Verhaltensänderungen. Hauptsächlich handelt es sich dabei um eine Antriebslosigkeit. Hinter den

Verhaltensweisen von Angehörigen umzugehen. Ich habe eine große Unsicherheit verspürt, was da auf uns zukommt. Zunächst musste ich jedoch die kompletten finanziellen Geschäfte meines Mannes übernehmen. Ich habe mich dann in die Versorgung und Pflege einer Person mit Demenz reingearbeitet und mir viele Ratschläge von anderen Betroffenen eingeholt.

Könnten Sie mir bitte schildern, welche Symptome Ihr Mann hat?

Katja Heinrich: Vom Verhalten her hat er sich sehr verändert, er kommt mir vor wie ein kleiner Junge, er ist kein erwachsener Mann mehr. Er war ja Unternehmer, war durchsetzungsfähig, sehr intelligent und vielseitig interessiert, er hat seine Firma in der Hand gehabt. Zu Hause hat er sich um alles Technische und Handwerkliche gekümmert, von der Einrichtung unseres IT-Netzwerkes über Telefonie, Internet, Haushalts-Reparaturen, er konnte sehr gut kochen. Jetzt ist er ängstlich und sehr anhänglich geworden. Es fällt ihm schwer, sich von mir zu trennen. Wenn ich zum Beispiel zu einem Arzttermin muss, wartet er an der Tür auf mich. Rolf hat sich sehr zurückgezogen. Seit letztem Herbst geht er kaum noch aus dem Haus,



Bildrechte: Alzheimer Therapie- und Forschungszentrum

Magnetresonanztomographie mit PSP-typischem Abbau des Mittelhirns, erkennbar am „Mickey Mouse“ Zeichen (Bild 1) und am „Kolibri“ oder „Pinguin“ Zeichen (Bild 2).

sagt dann „nein nein nein“ und ich vermute, dass er Angst hat. Er braucht Rituale und feste Strukturen, er hat auch eine Art Kontrollfimmel entwickelt und sieht häufig nach, ob Herdplatten, Geräte oder Schalter angeschaltet sind. Wenn etwas im Tagesrhythmus durcheinanderkommt, wird er nervös und spricht nicht mehr – also noch weniger als sonst. Mein Mann hat eine ganz merkwürdige Demenz, er kann lesen, er kann Sprache verstehen, er kann sogar nachsprechen. Aber spontan kann er nur „ja“ und „nein“ sagen; nur sehr selten spricht er in kurzen, zur Situation passenden Sätzen wie: „Jetzt hier links abbiegen“. Er ist sehr still geworden. (3)

Was hat sich körperlich verändert?

Katja Heinrich: Anfangs ist mir nur eine Verlangsamung der Bewegungen und eine Veränderung der Haltung aufgefallen, erst viel später – letzten Herbst – ist er häufiger gestürzt. Die

Gedächtnisproblemen steckt – ähnlich wie in dem vorliegenden Fall – oft eine Verlangsamung und eine Störung der Fähigkeit, Probleme zu lösen, aber auch eine Beeinträchtigung der Aufmerksamkeit.

(3) Auch eine reduzierte Wortflüssigkeit und Wortfindungsstörungen sind häufigere Symptome. Sehr charakteristisch ist ein verlangsamtes, verwaschenes und mühsames Sprechen. Die PSP ist selten, die jährliche Fallzahl (die Prävalenz) beträgt 5 pro 100.000 Einwohner (zum Vergleich: etwa 1.800 pro 100.000 bei der Alzheimer-Krankheit, der häufigsten Demenzursache). Mit 67 ist Herr Heinrich etwa im durchschnittlichen Alter erkrankt, dieses wird mit rund 65 Jahren angegeben. Die mittlere Überlebenszeit ab dem Auftreten erster Symptome beträgt sechs bis neun Jahre. Männer und Frauen sind in etwa gleich häufig betroffen. Die PSP gehört wie die Alzheimer- oder die Parkinson-Erkrankung zu der Gruppe der neurodegenerativen Erkrankungen, bei denen kontinuierlich Nervenzellen untergehen. Mittlerweile weiß man, dass die PSP zu den

neurodegenerativen Prozessen gehört, bei denen sich das hirneigene Tau-Eiweiß aus unbekanntem Gründen falsch (abnorm) faltet und zusammenlagert. Es sind dabei vor allem Regionen in der Tiefe des Gehirns betroffen (Hirnstamm, Brücke und die Basalganglien). Die PSP kann viele verschiedene Hirnregionen betreffen, unter anderem Hirnregionen, die auch bei der Parkinson-Erkrankung in Mitleidenschaft gezogen werden, aber auch Hirnregionen, die bei der Alzheimer-Erkrankung verändert sind. Zwar treten bei der PSP Symptome auf, die auch bei der Parkinson-Erkrankung vorkommen (Verlangsamung der Bewegungen, Steifigkeit der Muskulatur, kleinschrittiges Gangbild); das für Parkinson typische Ruhezittrern (Tremor) ist bei der PSP jedoch nicht zu beobachten. Neben einer Verlangsamung der Bewegungen findet sich oft auch eine Verlangsamung des Denkens. Im weiteren Verlauf kann eine Demenz mit Planungsproblemen, gestörter Impulskontrolle und Desorientiertheit entstehen. Daher ist die Diagnose einer PSP klinisch oft eine Herausforderung und gelingt wie im geschilderten Fall erst durch den Einsatz nuklearmedizinischer

Fortsetzung von Seite 13

für die PSP typischen Augenbewegungsstörungen hat er bis heute nicht, aber er hat seit einigen Jahren Probleme mit dem Lesen und überspringt Wörter, Buchstaben und Zeilen. Im Verlauf sind beide Hände sehr ungeschickt geworden. Bis vor einem halben Jahr konnte mein Mann noch kleinere Jobs im Haushalt übernehmen, mittlerweile muss ich ihm das Essen kleinschneiden. Rolf isst zu wenig, er hat stark an Gewicht abgenommen (von ehemals über 100 kg auf nun 80 kg). Auch das Sprechen an sich ist langsamer und mühevoller geworden.

Was passiert therapeutisch?

Katja Heinrich: Aufgrund der Corona-Pandemie ist alles sehr schwierig, gerade versuche ich, für meinen Mann eine Physiotherapie und Logopädie für zuhause zu organisieren. Ich setze ihn jeden Tag auf den Hometrainer, versuche ihn – so gut es geht – in den Alltag miteinzubinden und mache Gedächtnisübungen mit ihm. Große Schwierigkeiten bereitet mir, dass er aufgrund seiner Ängstlichkeit die Wohnung nicht verlassen möchte. (4)

Wie geht es Ihnen mit der Krankheit Ihres Mannes?

Katja Heinrich: Problematisch für mich ist, dass es mir immer wieder körperlich nicht gut geht. Es handelt sich dabei zwar meist nur um Kleinigkeiten, aber ich habe große Angst davor auszufallen, weil ich dann nicht weiß, was aus meinem Mann werden soll. Auch die Corona-Pandemie ist eine Art

Dauerstress für mich, ich habe sehr große Angst davor, meinen Mann mit dem Virus anzustecken. Und natürlich mache ich mir große Sorgen darum, was im Verlauf der Erkrankung weiter mit ihm passieren wird. Es kostet mich sehr viel Kraft, seinen jetzigen Zustand stabil zu halten, ich fühle mich manchmal wie jemand, der einen Nichtschwimmer über Wasser hält. Aber ich stemme mich mit aller Kraft dagegen. Ich spüre die Einschränkungen gegenüber meiner früheren Lebensführung durchaus schmerzhaft, meine eigenen beruflichen Aktivitäten sind quasi zum Erliegen gekommen. Ich habe kaum noch Zeit übrig, um etwas Anderes zu machen, als mich um ihn und um unsere Lebensführung zu kümmern. Trotzdem habe ich immer ein schlechtes Gewissen, nicht genug für ihn zu tun. Auch sind viele Kontakte weggebrochen. Es gibt Tage, da habe ich Angst, in eine Depression abzurutschen. Aber, es hilft ja nichts, ich muss die Situation annehmen und so gut wie möglich bewältigen. (5)

Was hilft Ihnen, mit der Erkrankung Ihres Mannes umzugehen?

Katja Heinrich: Was mir hilft ist mir klarzumachen, dass es meinem Mann subjektiv relativ gut geht. Er ist zwar nicht mehr derselbe wie früher, aber er hat keine Schmerzen und ist für jede Kleinigkeit sehr dankbar. Alles ist wie es ist und das muss ich akzeptieren, ich kann es nicht ändern. Durch Kontakte über ein Alten- und Servicezentrum in unserem Stadtteil bin ich

Fortsetzung von Seite 13

Verfahren wie der PET, bei der eine kurzlebige radioaktive Markiersubstanz verabreicht wird, die an das Tau-Eiweiß im Gehirn andockt. Auch in der Kernspintomographie (MRT) gibt es typische Befunde wie den Abbau von Hirnstamm und dem Kleinhirnstiel, die oftmals erst im späteren Krankheitsverlauf nachweisbar sind. Bisher steht kein Bluttest zum Nachweis einer PSP zur Verfügung. In der Untersuchung der Hirnrückenmarksflüssigkeit ergeben sich unspezifische Befunde.

(4) Wie bei allen neurodegenerativen Erkrankungen gibt es auch bei der PSP bislang keine Behandlung, die das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamt oder aufhält. Zur Behandlung der Symptome ist gegenwärtig kein Medikament zugelassen. Das liegt unter anderem daran, dass die PSP selten ist, sodass teure Zulassungsstudien nicht durchgeführt werden. Ein individueller Heilversuch ist mit den Medikamenten Levodopa oder Amantadin möglich, die auch bei der Parkinson-Krankheit eingesetzt werden. Allerdings ist die Wirkung bei Patienten mit PSP meist weniger ausgeprägt und nur von begrenzter Dauer. Medikamente, die zur Unterstützung der Gedächtnisfunktion bei der Alzheimer-Demenz verwendet werden, haben bei der PSP keine Wirkung. Für die Behandlung der Augenbewegungsstörung gibt es positive Berichte zu dem Antidepressivum Amitriptylin und dem Schlafmittel Zolpidem. Amitriptylin soll

auch die Sturzhäufigkeit vermindern und eine Schluckstörung verbessern. Auch Einschlaf- und Durchschlafstörungen können auf die Behandlung mit einem Antidepressivum ansprechen. In einer Studie wurde beschrieben, dass sich motorische und neuropsychologische Symptome durch die Gabe von Coenzym Q10 verbessern können. Lokale Verkrampfungen der Muskulatur können mit Botulinumtoxin behandelt werden. Wichtige Bestandteile der Behandlung sind nicht-medikamentöse Maßnahmen wie Krankengymnastik zur Erhaltung der Beweglichkeit, Vermeidung von Stürzen und zur Verminderung der Muskelsteifheit. Sprechtherapie kann über einen gewissen Zeitraum Sprechstörungen und auch Schluckstörungen verbessern.

(5) Pflegende Angehörige haben ein hohes Risiko, an einer Depression zu erkranken. Die Einschränkung des persönlichen Freiraums, der Verlust des Partners als Vertrauten, der Umgang mit veränderten Verhaltensweisen und die Ungewissheit über den möglichen Verlauf der Erkrankung stellen eine große Belastung dar. Hilfe für Angehörige und ein Beratungsangebot bieten die örtlichen Alzheimer-Gesellschaften sowie die Deutsche PSP Gesellschaft.

sehr gut vernetzt, der Austausch beispielsweise über eine Facebook-Gruppe tut mir gut. Ich überlege, eine Selbsthilfegruppe in unserem Stadtteil zu gründen. Weiterhin erfahre ich viel emotionale Unterstützung durch die Familie meines Mannes, die Schwester meines Mannes kommt regelmäßig zu uns und unterstützt mich zum Beispiel bei Arztbesuchen.

Was möchten Sie anderen Angehörigen mitgeben?

Katja Heinrich: Für mich war es sehr wichtig zu wissen, um welche Art der Erkrankung es sich bei meinem Mann handelt, einfach um abschätzen zu können, was auf uns zukommt. Das hat mir geholfen, die Erkrankung zu akzeptieren. Die Vernetzung und der Austausch mit anderen Betroffenen geben mir immer wieder Schwung und neue Ideen. Auch wichtig für mich ist, dass mein Mann, als er es noch selbst begreifen konnte, eine Patientenverfügung verfasst hat, damit ich in seinem Sinn entscheiden kann. Was mich allerdings manchmal ärgert, ist die fehlende Anerkennung der Leistung pflegender Angehöriger in der Öffentlichkeit

Vielen Dank und alles Gute für Sie und Ihren Mann! •

Die Fragen stellte Carolin Kurz, München

Kontakt

Alzheimer Therapie- und Forschungszentrum
Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie
LMU Klinikum
Nußbaumstraße 7
80336 München
Tel: 089-44 00 55 863
psy.alzheimerzentrum@med.uni-muenchen.de

Weitere Informationen

Die Deutsche PSP-Gesellschaft ist eine Selbsthilfeorganisation, die betroffenen Familien seit 2004 Unterstützung anbietet.

Deutsche PSP-Gesellschaft e. V.
Geschäftsstelle (c/o E.Stasch)
Weingartenstraße 28 A
61231 Bad Nauheim
Tel: 06032-992 93 66
info@psp-gesellschaft.de
www.psp-gesellschaft.de

Hirnspenden für die Forschung

In Berlin wurde 2014 an der Charité vom Institut für Neuropathologie eine so genannte BrainBank gegründet, eine Sammlung von Hirnspenden für die Forschung. Wir haben mit dem interdisziplinären Team, das diese BrainBank etabliert hat und betreut, gesprochen. Wir wollten erfahren, warum Gewebespenden für die Forschung wichtig sind und was es praktisch bedeutet, wenn man sein Gehirn sowie ggf. weitere Organe nach dem Tod der Forschung zur Verfügung stellen will. Dafür haben wir uns in einer Videokonferenz getroffen mit Prof. Dr. Frank Heppner, dem Leiter des Instituts für Neuropathologie, Dr. Helena Radbruch, Oberärztin im Institut und vor Ort bei der Entnahme der Gewebespenden, Janine Heyder, die als Institutsmanagerin für die administrativen Abläufe verantwortlich ist, sowie Dr. Péter Körtvélyessy, Facharzt für Neurologie und neurologische Humangenetik in der Ambulanz für Gedächtnisstörungen der Charité am Campus Benjamin Franklin.

Warum haben Sie dieses Projekt ins Leben gerufen? Welche Rolle spielen Gewebespenden für die Forschung?

BrainBank: In den letzten Jahrzehnten hat die Forschung im Bereich der neurodegenerativen Erkrankungen viele Fortschritte gemacht. Doch unser Gehirn ist unglaublich komplex und es gibt nach wie vor unzählige Details, die wir nicht kennen. Forschung am Gehirn lebender Menschen ist nur sehr begrenzt möglich – wir können ja nicht wie bei anderen Organen einfach ein wenig Gewebe entnehmen, um es zu untersuchen. Viele Erkenntnisse werden deshalb anhand von computergestützten Modellen oder Tiermodellen gewonnen. Diese Modelle, so gut sie auch sein mögen, können aber nicht die komplexen Vorgänge im menschlichen Gehirn abbilden. Das Hirngewebe von Menschen, die zu Lebzeiten an einer neurodegenerativen Erkrankung wie Alzheimer, einer anderen Demenzform, ALS (Amyotropher Lateralsklerose) oder Parkinson gelitten haben, ist für uns als Forschende deshalb ausgesprochen wertvoll.

Warum benötigen Sie menschliches Gewebe? Mittlerweile können doch menschliche Zellen auch schon im Labor in der Petrischale gezüchtet werden.

BrainBank: Tatsächlich ist es mittlerweile möglich, Nervenzellen im Labor zu züchten. Doch dieses künstlich gezüchtete Gewebe ist ein abgeschlossenes System, bleibt artifiziell, da es losgelöst bleibt, ohne die wichtigen Verbindungen zu anderen Bereichen und Prozessen im Körper. Spannend sind für uns beim Thema Demenz beispielsweise die Zusammenhänge zwischen Gehirn und Immunsystem oder dem Mikrobiom des Darms. Darüber können künstlich gezüchtete Zellen keine Auskunft geben.

Gibt es denn viele Menschen, die sich als Spenderin oder Spender zur Verfügung stellen? Was ist ihre Motivation?

BrainBank: Leider erhalten wir bisher nicht so viele Gewebespenden, wie wir uns wünschen würden. Das liegt sicherlich zum Teil daran, dass viele Menschen diese Möglichkeit nicht