



Ähnlich und doch verschieden: PSP und die Parkinsonsche Krankheit

Die PSP ist eine fortschreitende, Parkinson-ähnliche Krankheit, die erstmals 1964 als eigene, von der Parkinson-Krankheit und der Multiplen-System-Atrophie (MSA) unterscheidbare Krankheit erkannt wurde.

Ein Freund des Neurologen Richardson erkrankte an einem Parkinson-ähnlichen Leiden und verstarb nach wenigen Jahren Krankheit. Richardson, der seinem Freund nicht helfen konnte, hatte das Gefühl, dass sein Freund nicht an der eigentlichen Parkinson-Krankheit gelitten haben konnte. Er erwirkte eine Leichenschau und bat die Neuropathologen Steele und Olszeswki um eine Untersuchung des Gehirns. In der Tat zeigten sich unter dem Mikroskop Veränderungen, die sich deutlich von denen der Parkinson-Krankheit unterschieden. Somit war klar, dass es sich bei der PSP – passend zum besonderen, von dem der Parkinson-Krankheit abweichenden Verlauf – um eine ganz eigene Krankheit handelt. Bis heute kann eine gesicherte PSP-Diagnose nur durch die Untersuchung des Gehirns unter dem Mikroskop gestellt werden, ist also erst nach dem Tode möglich.

PSP ist anders als Parkinson

Wie Sie aus der eigenen Erfahrung wissen, unterscheidet sich die Beschwerden von PSP-Kranken von den Beschwerden ‚normaler‘ Parkinson-Kranker: So

finden sich bei PSP-Kranken eine Störung der Augenbewegungen: sie können den Blick nicht willkürlich senken. Diese Störung der willkürlichen Augenbewegungen wird als supranukleäre Blickparese bezeichnet und gilt als typisch für die PSP.

Allerdings ist – wie Sie wahrscheinlich auch aus eigener Erfahrung wissen – die Beeinträchtigung der willkürlichen Augenbewegungen nicht das erste Anzeichen der Erkrankung: vielfach treten früh Stürze auf, v.a. nach hinten, wobei die Betroffenen sich kaum abfangen können und sich häufig erheblich verletzen. Häufig nimmt der Nacken eine Zwangshaltung nach hinten ein (Retrocollis), was den Blick nach unten weiter erschwert. Im Verlauf stellen sich Sprech- und Schluckschwierigkeiten ein. Zudem nimmt die geistige Beweglichkeit und Umstellungsfähigkeit deutlich ab, obwohl Verständnis und Gedächtnis wenig beeinträchtigt sind (subkortikale Demenz). Es kann sich zusätzlich eine Störung des sogenannten autonomen Nervensystems entwickeln, die sich in Impotenz und in einem Verlust der Kontrolle über die Urin-Ausscheidungen bemerkbar macht.

Wie bei Parkinson-Kranken finden sich bei den meisten PSP-Kranken eine Bewegungsverarmung (Bradykinese) und eine krankhafte Versteifung der Muskulatur (Rigor), die besonders im Rumpf und im Nacken aus-

geprägt ist. Ein Ruheztittern (Ruhetremor), wie typisch bei Patienten mit der Parkinson-Krankheit, ist seltener zu beobachten.

Medikamente helfen nicht

Noch gewichtiger allerdings ist, dass bei Ihrer Erkrankung, der PSP, die Medikamente, die üblicherweise bei der Parkinson-Krankheit helfen (z. B. L-Dopa), nicht wirksam sind. Das ist Folge der Tatsache, dass es im Gehirn von PSP-Kranken nicht nur am Nervenüberträgerstoff Dopamin mangelt (wie bei allen Parkinson-Erkrankten), sondern zusätzlich auch andere Hirngebiete beeinträchtigt sind. Menschen mit einer PSP sind deshalb viel stärker behindert als Menschen mit einer Parkinson-Krankheit, sind viel früher auf einen Rollstuhl und auf Pflege angewiesen und haben eine verkürzte Lebenserwartung.

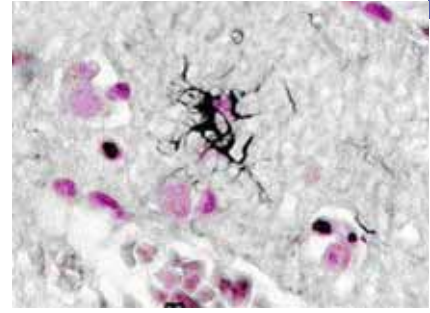
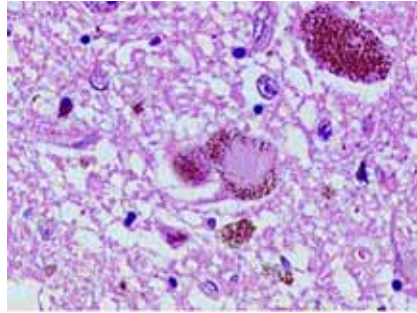
PSP ist nicht selten: Aus Untersuchungen von Gehirnen von Patienten mit Parkinson-Erkrankungen ist bekannt, dass etwa 6 % der klinisch als Parkinson-Kranke eingeordneten Patienten in Wirklichkeit an einer PSP leiden. Die Ursache der Gehirnschädigung bei der PSP ist bislang unbekannt.

Was sich im Gehirn ändert

Untersucht man das Gehirn von einem Menschen, der an PSP gelitten hat, findet man charakteristische Veränderungen. Wie bei der Alzheimer-Krankheit



häuft sich auch bei der PSP ein Eiweiß in den Nervenzellen, aber auch im Stützgewebe der Nervenzellen (Astroglia) an, das Mikrotubuli-bindende Protein Tau. Mikrotubuli sind wichtige Bestandteile der Nervenzellen, die am Erhalt der zum Teil sehr langen Nervenzellausläufer und am schnellen Informationsaustausch zwischen Zellkörper und Nervenzellausläufer mit ihren Kontaktstellen (Synapsen) beteiligt sind. Mikrotubuli-bindende Eiweiße wie das Tau-Protein sind für das Funktionieren von Nervenzellen von entscheidender Bedeutung. Bei der PSP so-



Einschlusskörperchen im Zelleib von Nervenzellen mit Antikörpern gegen hyperphosphoryliertes Tau-Protein (links) sowie im Zelleib von Astroglia ('tufted astrocytes'; rechts). Diese Einschlüsse lassen sich auch mit Versilberungstechniken ('Bielschowsky- oder Gallyas-Versilberung'; rechts) nachweisen.

wie bei anderen Erkrankungen mit Ablagerungen von Tau-Protein (Tauopathien) kommt es zu einem Verlust der normalen Funktion des Proteins und zu einer Ablagerung von verändertem (abnorm phosphoryliertem) Tau-Protein in Nervenzellen (Neuronen) und im Stützgewebe der Nervenzellen (Astroglia). Die Ursache(n) dafür sind bis-

lang nicht bekannt.

Eine gesicherte PSP-Diagnose ist erst möglich, wenn man nach dem Tode die charakteristischen Veränderungen im Gehirn des Verstorbenen nachweisen kann. Im nächsten Beitrag stellen wir eine Institution vor, die solche Untersuchungen vornimmt.