

# Progressiv supranukleär pares

En omvårdnadsguide

Skånes Universitetssjukhus  
VE Minnessjukdomar



## Orsak och förlopp

Progressiv supranukleär pares (PSP) är en kronisk sjukdom med en gradvis förlust av hjärnceller. Den räknas till en grupp sjukdomar som brukar benämnas *atypisk parkinsonism* (eller *Parkinson Plus*). Symtom som kan förekomma är nedsatt balans, fallbenägenhet, stelhet, svårigheter att röra sig, kognitiv nedsättning och nedsatt rörlighet av ögonen.

Sjukdomen försämras gradvis, och försämringen kan ske snabbt. Därmed uppstår nya omvårdnadsbehov som behöver bedömas och följas upp ofta.

I Sverige beräknas ungefär 500 personer leva med sjukdomen. Medelålder för insjuknande är 65 år, och utöver ålder finns inga kända riskfaktorer för att drabbas. Prognosen beror delvis på omhändertagande men beräknas till cirka 6-9 år efter diagnos. En vanlig dödsorsak är lunginflammation till följd av sväljsvårigheter.

Det finns ingen behandling som botar eller hindrar sjukdomsförloppet. Behandlingen inriktas på att lindra symtom, förebygga komplikationer och att skapa så god livskvalitet som möjligt.

## Symtom och omvårdnad

### Kognitiv förmåga

Med kognitiv förmåga avses hjärnans förmåga att ta in, bearbeta, spara och ta fram information. Vid PSP beror nedsatt kognitiv

förmåga ofta på nedsatt funktion i pannloberna, som bland annat är viktiga för planering, omdöme, impuls kontroll och språk.

Skada i pannloberna kan därför orsaka svårigheter att planera, påbörja, genomföra och avsluta en aktivitet. Patienten kan bli initiativlös, likgiltig, eller uppfattas som gränslös. Förmågan att tänka och att omvandla tankar till ord blir ofta långsammare, och det är viktigt att ge patienten gott om tid och ha tålamod. Minnessvårigheter kan finnas men är ofta inte så stora tidigt i sjukdomsförloppet.

Vid kognitiv svikt rekommenderas utredning för att få överblick över nedsättningar och förmågor. Omvårdnadsåtgärder behöver vara inriktade på att kompensera för personens brister genom exempelvis miljöförändringar eller anpassat bemötande. Den personal som arbetar nära patienten behöver utbildning och handledning inom området.

## Rörelseförmåga och aktiviteter

PSP medför *parkinsonism*, dvs. nedsatt förmåga att röra sig, och stelhet. Stelheten sitter ofta i rygg och nacke, och patienten kan därför få en upprätt hållning som är typisk för sjukdomen. Personer med PSP kan också ha ett förvånat ansiktsuttryck som beror på att ansiktets muskler och ögonen rör sig mindre. I takt med att sjukdomen förvärras får patienten svårare att röra sig och att utföra dagliga aktiviteter, vilket leder till ett ökat hjälpbehov.

Bedömning av fysioterapeut och arbetsterapeut är viktigt. Patienten kan till exempel behöva övningar och stöd för att bibehålla balans och gångförmåga, få rätt hjälpmedel eller miljöanpassningar. Det är också viktigt att vidta åtgärder som förebygger fall.

## Syn

I början av sjukdomen kan ögonens rörelser bli långsammare, och personen blinkar mer sällan eller oftare. Så småningom kan förmågan att viljemässigt röra ögonen uppåt och nedåt försvinna, och senare i sjukdomen även rörelse i sidled.

Miljön behöver anpassas genom att viktiga föremål placeras inom patientens synfält, och att inga hinder finns där patienten ska röra sig. Fuktgivande ögondroppar kan behövas om patienten blinkar mer sällan.

## Tal och nutrition

Tal- och sväljningssvårigheter är vanliga, särskilt i senare skeden av sjukdomen. Patienten kan få svårt att finna ord och uttrycka sig, och så småningom kan talet bli mycket begränsat eller upphöra helt. Patientens förmåga att få i sig tillräckligt med näring kan försämrats av flera skäl, till exempel nedsatt rörlighet, sväljningssvårigheter, kognitiv svikt och försämrat synfält som gör att det blir svårare att se en måltid.

Personal som vårdar patienten bör vara observanta på sväljningsförmågan. Logoped kan behöva kopplas in för sväljbedömning och kommunikationshjälpmedel. Patienten kan behöva kostanpassning och stöd vid måltider, och ibland behövs kontakt med en dietist. Åtgärder som kan underlätta måltidssituationen är bland annat en lugn miljö, närvarande personal, tid att äta långsamt, anpassad sittställning och indragen haka vid sväljning.

## Sömn

Sjukdomen kan skada det område i hjärnan som reglerar dygnsrytmen, vilket leder till sömnsvårigheter. Det kan bli svårt att somna eller att sova en hel natt utan uppvaknanden. Stelhet eller smärta kan bidra, då det kan bli svårt att skapa en bekväm sovställning.

För att kunna utforma personcentrerade åtgärder behövs en kartläggning av patientens tidigare sömnvanor. Miljön kan behöva anpassas, och utevistelse under dagen kan underlätta nattsönnen. Det kan också hjälpa att undvika drycker med koffein under kvällen.

## Stöd och information

Eftersom sjukdomen är ovanlig finns ofta behov av individuellt anpassad information. Symtomen har stor påverkan på vardagslivet, och patient och närstående behöver ofta stöd i att leva med sjukdomen. Det kan vara bra att erbjuda kontakt med kurator eller anhörigstöd.

## Elimination

Överaktiv blåsa, urinträngningar, residualurin och inkontinens kan förekomma. Nedsatt rörlighet kan göra det svårt att hinna till toaletten i tid. Förstoppning förekommer, och i sjukdomens senare skede även avföringsinkontinens.

Man bör utreda miktionsvårigheter för att inte missa andra orsaker till urininkontinens, såsom prostatasjukdom. Exempel på åtgärder är att hjälpa patienten till toaletten på regelbundna tider, prova ut

lämpliga inkontinensskydd och att ge råd om minskat vätskeintag på kvällen.

## **Smärta**

Smärta är vanligt vid Parkinsons sjukdom och sannolikt även vid atypisk parkinsonism, och det är således relevant med smärtskattning och -bedömning. Icke-farmakologisk behandling som kan bli aktuell är t.ex. massage, akupunktur och fysioterapi/mobilisering.

# Förslag på omvårdnadsplan enligt VIPS

Omvårdnadsområde	Åtgärd
<b>Kommunikation</b>	Ge tid vid förlågsamning. Anpassad kommunikation, logoped. Hjälp med syn- och hörselhjälpmedel.
<b>Kunskap/Utveckling</b>	Kognitiv utredning. Strukturerad omvårdnadsplan med t.ex. stöd till aktivering, miljöanpassning, avledning. Bedöm behov av information till närstående och patient.
<b>Andning/Cirkulation</b>	Risk för aspirationspneumoni. Lugn miljö, tid och närvaro av personal. Kunskap om luftvägsstopp.
<b>Nutrition</b>	Uppföljning av nutritionsstatus, observans på sväljningsförmåga. Dietist, logoped. Miljöanpassning, kostanpassning, stöd vid måltider. Viktuppföljning.
<b>Elimination</b>	Observans på miktions- och avföringsproblem.
<b>Hud/Vävnad</b>	Ögondroppar vid nedsatt ögonmotorik.
<b>Aktivitet</b>	Bedömning av fallrisk, prevention. Gångträning, balansträning, fysioterapeut. Biståndshandläggare. Hjälpmedel, arbetsterapeut.
<b>Sömn</b>	Sömnhygien: miljö, utevistelse, kartläggning av tidigare vanor, begränsat koffeinintag.
<b>Smärta/Sinnesintryck</b>	Miljöanpassning utifrån begränsat synfält. Smärtbedömning.
<b>Psykosocialt</b>	Stöd till patient och närstående. Utbildning och handledning till personal.
<b>Samordning</b>	Teamarbete mellan professioner utifrån patientens behov. Samarbete mellan kommun och sjukvård.