

ESSENTIAALINEN VAPINA

-sisäsyntyinen, muista taudeista riippumaton vapina

”

Essentiaalinen vapina on aikuisväestössä 5–10 kertaa tavallisempi kuin Parkinsonin tauti.



Seppo Kaakkola, professori (h.c.)

Kun potilas tulee lääkärin vastaanotolle vapinan vuoksi, hänen ensimmäinen kysymyksensä on usein ”onko tämä nyt sitä Parkinsonin tautia”. Tähän lääkäri voi useimmiten vastata, että luultavasti ei. Parkinsonin tauti on paljon harvinaisempi vapinan syy kuin essentiaalinen vapina.

Termi

Nimi essentiaalinen vapina on maallikolle varsin vieras ja ei sinänsä kerro kovinkaan paljon. Terminä se tarkoittaa sisäsyntyistä, muista taudeista riippumatonta vapinaa (tremor). Ensimmäisen kerran tätä termiä käytti ilmeisesti italialainen lääkäri Pietro Burreli 1874¹⁾. Hyvää suomenkielistä käännöstä ei ole keksitty. Toimintavapina kuvaa sitä aika hyvin, koska vapina ilmenee lihastoiminnan aikana. Melkein yhtä hyvin sitä voisi kutsua sukuvapinaksi, koska selvästi yli puolet potilaista tuntee lähisukulaisen, jolla on samanlainen tauti. Aiemmin termin eteen liitettiin sana ”hyvänlaatuinen” eli ”benigni”. Se on jätetty pois, koska tauti ei aina ole potilaan kannalta hyvänlaatuinen vaan voi aiheuttaa monenlaista haittaa.

Oireet

Lähes aina vapina alkaa käsistä. Tyypillisesti molemmat kädet vapisevat, kun niillä tekee jotain. Kädet eivät aina vapise yhtä paljon, mutta hyvin harvoin pelkästään toinen käsi vapisee. Käsien

vapina näkyy esimerkiksi kuppia kannateltaessa, nestettä kaadettaessa, käytettäessä ruokailuvälineitä, puettaessa vaatteita, esiinnyttäessä tai kirjoitettaessa käsin (kuva). Sen sijaan kädet eivät vapise niiden ollessa levossa, esim. sylissä. Parkinsonin taudissa tilanne on yleensä päinvastainen: käsi vapisee levossa, mutta vapina häviää, kun sillä alkaa tehdä jotain. Taudin pahetessa vapinaa voi olla myös päässä, äänessä ja vartalossa. Aika usein tapaa henkilöitä, joilla pää vapisee, mutta kädet eivät vapise. Tällöin vapinan syy on todennäköisemmin servikaalinen dystonia eli lihasväentösairaus. On myös henkilöitä, joilla voi olla sekä dystoniaa että essentiaalista vapinaa.

Kaikki stressitilanteet pahentavat vapinaa, kuten esiintyminen yleisön edessä tai vaikkapa kutsuilla oleminen. Vapinan vaikeusaste voi kuitenkin vaihdella paljon. Osalla se on lievää eikä sanottavammin haittaa elämää. Osalla se voi olla hyvinkin hankalaa ja haitata monia päivittäisiä toimintoja niin kotona, töissä kuin vapaa-ajalla. Oireet voivat alkaa jo nuoruudessa, jopa kouluikässä. Osalla oireet alkavat vasta iäkkäämpänä, jopa hyvin vanhana. Suurimmalla osalla potilaista oireet pahenevat hitaasti vuosien aikana. Vaikeassa taudin muodossa potilailla on vapinan ohella usein lievää kävelyn ja tasapainon vaikeutta, joka on samantapaista kuin pikkuaivojen rappeumaa sairastavilla potilailla. Oire on nimeltään ataksia.

Esiintyvyys

Essentiaalista vapinaa sairastavien potilaiden tarkkaa määrää ei tiedetä Suomessa. Neurologi Ilkka Rautakorpi tutki asiaa 1970-luvulla Varsinais-Suomessa muutaman kunnan alueella². Hänen tutkimuksensa perusteella essentiaalista vapinaa sairastavia oli runsaat 5 % yli 40-vuotiaista henkilöistä. Tämän mukaan Suomessa olisi pitkälti yli 100 000 essentiaalista vapinaa sairastavaa potilasta. Voi olla, että pienehkön alueen tulos ei kuitenkaan ole yleistettävissä koko Suomeen ja nykypäivään. Muutamissa muissa Euroopan maissa tehdyissä tutkimuksissa esiintyvyys väestössä on vaihdellut 0,4 % ja 4,8 %:n välillä³. Amerikkalaisen yhteenvedon perusteella essentiaalista vapinaa olisi noin 2,2 %:lla USA:n aikuisväestöstä⁴.

Näiden lukujen perusteella essentiaalinen vapina on aikuisväestössä 5–10 kertaa tavallisempi kuin Parkinsonin tauti, jota sairastavia potilaita on Suomessa vajaat 15 000. Essentiaalinen vapina onkin tavallisin liikehäiriönsairaus tai toiseksi tavallisin, jos levottomat jalat -oireyhtymä luetaan liikehäiriöihin.

Syy

Essentiaalisen vapinan varmaa syytä ei tiedetä. Koska tautia esiintyy paljon suvuittain, on jo pitkään ajateltu, että se on perinnöllinen. Yhtään

tautia aiheuttavaa yksittäistä geeniä ei ole toistaiseksi pystytty löytämään. On kuitenkin löydetty muutamia geenialueita tai geenejä, jotka näyttäsivät liittyvän sairauteen⁵. Neurologisten sairauksien joukosta essentiaalisen vapinan geneettisen taustan selvittäminen on ollut eräs haasteellisimmista tehtävistä. On hyvin todennäköistä, että nopeasti kehittyvien tutkimusmenetelmien myötä lähivuosina selviävät myös tämän sairauden perinnölliset taustat.

Aivomuutokset

Perinnöllisyyden ohella toinen haaste on ollut löytää muutoksia tautia sairastavien potilaiden aivoista. Varsinkaan neuropatologisissa tutkimuksissa ei vuosiin löydetty selviä tautiin liittyviä aivojen hermosolumuutoksia. Nyt tilanne näyttäisi olevan muuttumassa. Eräs syy edistykseen on, että menetelmät ovat paljon edenneet. Nykyisin voidaan tehdä elossa oleville potilaille vaarattomasti ja kivuttomasti monenlaisia aivojen toiminnan selvityksiä käyttäen magneetti-, isotooppi- ja sähköisiä tutkimuksia sekä niiden yhdistelmiä.

Nämä tutkimukset osoittavat, että essentiaalista vapinaa sairastavilla potilailla erityisesti pikkuaivojen toiminta on häiriintynyt⁶. Tiedetään, että pikkuaivot säätelevät liikkeiden sujuvuutta ja että pikkuaivojen vaurio on voi liittyä vapinaa ja edellä mainittua ataksiaa.

Pikkuaivojen merkitystä tukevat hiljattaiset mikroskooppiset havainnot. Niissä on havaittu, että essentiaalista vapinaa sairastaneiden potilaiden pikkuaivojen Purkinjen solut ovat rappeutuneet⁷. Purkinjen solut ovat pikkuaivojen koorikerroksessa olevia keskeisiä isoja hermosoluja, jotka vastaanottavat tietoa monista eri lähteistä. Solujen viejähaarakkeet ovat yhteydessä pikkuaivojen syvempiin tumakkeisiin ja niiden kautta tieto kulkeutuu mm. isoavokuorelle. Purkinjen solut käyttävät välittäjäaineena gamma-aminovoihappoa (GABA). Tämä tieto saattaa tulevaisuudessa mahdollistaa essentiaalisen vapinan hoidon jollakin tähän välittäjäaineeseen vaikuttavalla yhdisteellä.

Hoito

Essentiaalisen vapinaan ei ole käytettävissä tautia parantavaa hoitoa, vaan kaikki nykyiset hoidot ovat vain vapinaa lievittäviä. Nykyinen hoito koostuu lääkehoidosta, neurokirurgisesta hoidosta sekä vapinaa pahentavien tekijöiden välttämisestä.

Melko suurella osalla potilaista essentiaalinen vapina ei vaadi hoitoa. Potilaat ovat sopeutuneet vapinaoireeseensa ja tulevat sen kanssa toimeen. Osa potilaista tarvitsee lääkehoitoa tilanteissa, joissa vapina korostuu, kuten esiintymis- tai kutsutilanteissa. Vaikeimmat tapaukset tarvitsevat jatkuvaa lääkehoitoa. Heidän kohdallaan tulee kysymykseen myös neurokirurginen hoito.

Lääkehoidossa on jo vuosikymmeniä käytetty beetasalpaajia, tavallisimmin propranololia (Propral®, Inderal®). Suurimmalla osalla potilaista propranololi vähentää vapinaa muutaman tunnin ajaksi. Tehokas annos voi vaihdella paljon potilaiden välillä. Onkin järkevää nostaa annosta vähitellen ja seurata tehoa ja haittavaikutuksia. Jos tarvitaan koko päivän kattavaa vaikutusta, on propranololia otettava useamman kerran tai käytettävä erityisluvalla saatavaa pitkävaikutteista tablettia (Dociton Retard®). Tavallisimpia propranololin haittoja ovat sydämen sykkeen alentuminen, verenpaineen lasku ja suorituskyvyn heikentyminen rasituksenessa. Propranololi pahentaa astmaa eikä sen jatkuvaa käyttöä suositella astmapotilaille. Myös eräät muut beetasalpaajat, kuten atenololi ja metoprololi, voivat hieman lievittää vapinaa. Pindololi voi puolestaan pahentaa sitä.

Muutamat alun perin epilepsiaan kehitetyt lääkkeet, kuten gabapentiini, topiramaatti ja klonatsepaami, ovat osalla potilaista vapinaa vähentäviä. Teho ei yleensä ole niin hyvä kuin propranololilla, ja niillä on enemmän haittavaikutuksia. Vaikeampaa vapinaa sairastavalle potilaalle niitä voidaan käyttää yhdessä propranololin kanssa. Amerikassa on paljon käytössä vanha epilepsialääke primidoni (Mysoline®, Mylepsinum®). Se on hyvin väsyttävä ja sen käyttö on Suomessa vähäistä. Myös rauhoittavat bentsodiatsepiinit, kuten diatsepaami, vähentävät tilapäisesti vapinaa. Niitä suositellaan vain tilapäiskäyttöön, koska niihin liittyy tehon heikentymisriski, riippuvuus

jatkuvassa käytössä ja vieroitusvaiheessa vapinan huomattava pahentuminen.

Neurokirurginen hoito on periaatteeltaan samanlainen, mitä käytetään vaikean Parkinsonin taudin hoidossa⁶⁾. Leikkausta harkitaan nuoremmille, yleensä alle 70-vuotiaille vaikeaa vapinaa sairastaville potilaille, joille lääkehoidosta ei ole hyötyä tai siitä on runsaasti haittoja. Essentiaalisessa vapinassa elektrodit asetetaan stereotaktisessa leikkauksessa yleensä molemminpuolisesti talamus-nimiseen tumakkeeseen. Ne yhdistetään ihonalaisella sähkökaapelilla virtalähteeseen, joka asetetaan rinnan ihon alle. Lääkärillä on tietokone, jolla laitetta pystytään säätämään. Myös potilaalla on oma kaukosäädin, jolla hän voi hieman muuttaa säätöjä. Stimulaattorin vaikutus vapinaan on lähes välitön. Sen teho on parhaimmillaan selvästi parempi kuin minkään lääkehoidon. Leikkaukseen liittyy noin 1 % aivoverenvuodon riski. Myöhemmässä vaiheessa muutamalla prosentilla potilaista voi esiintyä leikkausalueilla paikallisia infektioita. Leikkauksia suoritetaan nykyisin kaikissa Suomen yliopistosairaaloissa.

Monet lääkeaineet voivat pahentaa vapinaa. Niihin kuuluvat mm. psykoosi- ja mielialalääkkeet sekä astmalääkkeet. Essentiaalista vapinaa sairastavan potilaan onkin hyvä mainita siitä lääkärilleen, kun hän määrää muita lääkkeitä. Niin ikään runsas kahvin tai muiden kofeiinipitoisten juomien nauttiminen ja tupakointi lisäävät vapinaa. Huumeiden käyttöön ja vieroitusvaiheisiin liittyy

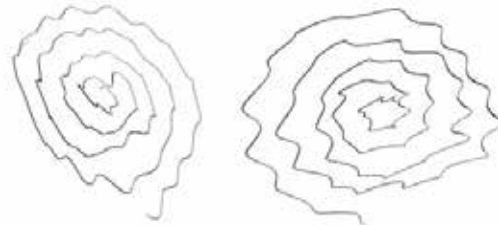


usein vapinaa. Myös muutamat sairaudet, erityisesti kilpirauhasen liikatoiminta, voivat pahentaa vapinaa. Nämä ovat yleensä poissuljettavissa laboratoriotesteillä.

Monet essentiaalista vapinaa sairastavat potilaat ovat havainneet, että pieni määrä alkoholia (etanolia) helpottaa vapinaa lyhyeksi ajaksi. Havainto on ollut tiedossa vuosikymmeniä. Se saattaa selittyä alkoholin GABA-vaikutuksen kautta. Alkoholia ei kuitenkaan voida suositella lääkkeeksi siihen liittyvien monien tunnettujen haittojen vuoksi.

Kahvikuppineuroosi

Kahvikuppineuroosi on psykiatrinen termi ja sillä tarkoitetaan sosiaalisten tilanteiden pelkoa. Usein kahvikuppineuroosipotilaiden yhtenä oireena on sosiaalisissa tilanteissa esiintyvä vapina. Oireisiin voi kuulua mm. punastumista, hikoilua, sydämentykytystä sekä suolen ja rakon toiminnan lisääntymistä. Kaikilla kahvikuppineuroosipotilailla ei siis ole essentiaalista vapinaa, mutta osalla voi olla. Osalla kahvikuppineuroosipotilaista vapina voi johtua ns. fysiologisen vapinan korostumisesta jännitystilanteissa. Itse asiassa jokainen ihminen voi vapista voimakkaassa stressitilanteessa. Moni on havainnut tämän henkilökohtaisesti esimerkiksi voimakkaassa jännitystilanteessa, kovassa fyysisessä rasituksessa, palellessaan tai horkassa.



Oikeakätisen essentiaalista vapinaa sairastavan potilaan spiraalin piirtämisenäyte, jossa nähtävissä viivan aaltoilu sekä oikealla että vasemmalla kädellä piirrettäessä.

Tutkimus Suomessa

Sitten neurologi Ilkka Rautakorven vuoden 1978 väitöskirjatutkimuksen⁹⁾, ei Suomessa ole juuri tehty essentiaalisesta vapinaan liittyvää tutkimusta. Esimerkiksi Parkinson-säätiölle ei ole tullut sen olemassaolon aikana vuodesta 1995 lähtien yhtään essentiaalista vapinaa koskevaa tutkimushakemusta. Tämä on valitettavaa. Toivottavasti joku neuroalan tutkija tai klinikko kiinnostuisi tästä sairaudesta. Tutkimuksesta olisi hyötyä myös potilaiden kannalta. Uskon, että Suomesta löytyisi runsaasti tutkimukseen halukkaita potilaita.

Viitteet

1. Louis ED1, Broussolle E, Goetz CG, Krack P, Kaufmann P, Mazzoni P. Historical underpinnings of the term essential tremor in the late 19th century. *Neurology* 71(11): 856–9, 2008.
2. Rautakorpi I, Takala J, Marttila RJ, Sievers K, Rinne UK. Essential tremor in a Finnish population. *Acta Neurol Scand* 66(1):58–67, 1982.
3. Louis ED, Ferreira JJ. How common is the most common adult movement disorder? Update on the worldwide prevalence of essential tremor. *Mov Disord* 25(5): 534–41, 2010.
4. Louis ED, Ottman R. How Many People in the United States Have Essential Tremor? Deriving a Population Estimate Based on Epidemiological Data. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)* 4: 1–4, 2014.
5. Kühlenbäumer G, Hopfner F, Deuschl G. Genetics of essential tremor: meta-analysis and review. *Neurology* 82(11): 1000–7, 2014.
6. Sharifi S, Nederveen AJ, Booij J, van Rootselaar AF. Neuroimaging essentials in essential tremor: A systematic review. *Neuroimage Clin* 5: 217–31, 2014.
7. Babij R, Lee M, Cortés E, Vonsattel JP, Faust PL, Louis ED. Purkinje cell axonal anatomy: quantifying morphometric changes in essential tremor versus control brains. *Brain* 136(Pt 10): 3051–61, 2013.
8. Pekkonen E. Syväaivostimulaatio neurologisissa sairauksissa. *Duodecim* 129(5):481–8, 2013.
9. Rautakorpi I. Essential tremor. An epidemiological, clinical and genetic study. Väitöskirja, Turku, 1978.