

Informatie voor de huisarts over

Parkinsonismen:

- Progressieve supranucleaire parese (PSP)
- Multisysteematrofie (MSA)
- Corticobasale degeneratie (CBD)
- Vasculair parkinsonisme



VSOP



Zeldzame
Ziekten



Inhoud

INLEIDING	Pagina 1
TOTSTANDKOMING	Pagina 1
PARKINSONISMEN	Pagina 2
Progressieve supranucleaire parese	Pagina 3
- Enkele feiten	Pagina 3
- Symptomen	Pagina 4
Multisysteematrofie	Pagina 5
- Enkele feiten	Pagina 5
- Symptomen	Pagina 6
Corticobasale degeneratie	Pagina 7
- Enkele feiten	Pagina 7
- Symptomen	Pagina 7
Vasculair parkinsonisme	Pagina 8
- Enkele feiten	Pagina 8
- Symptomen	Pagina 8
Beleid	Pagina 9
- Behandeling	Pagina 9
- Aandachtspunten voor de huisarts	Pagina 12
Consultatie en verwijzing	pagina 14
LITERATUURLIJST	Pagina 15
BIJLAGE	Pagina 16
VERANTWOORDING	Pagina 17

Inleiding

Mensen met een zeldzame, vaak chronische aandoening hebben in veel gevallen gedurende een langere periode frequent contact met (verschillende) zorgverleners. Medisch specialisten en huisartsen hebben daarbij hun eigen rol en mensen met een zeldzame aandoening hebben verschillende behoeften bij iedere zorgverlener.¹² Een van de behoeften, van zowel patiënt als huisarts, is dat de huisarts bekend is met de betreffende aandoening. Deze huisartsenbrochure voorziet in die behoefte.

Primair is deze brochure geschreven voor huisartsen die in hun praktijk te maken hebben met iemand met een parkinsonisme (progressieve supranucleaire parese, multisysteematrofie, corticobasale degeneratie of vasculair parkinsonisme). De informatie kan echter ook gebruikt worden door andere zorgverleners. In de brochure is de relevante informatie gebundeld en worden expliciete aandachtspunten voor de huisarts aangegeven. De inhoud richt zich met name op de fase nádat de diagnose is gesteld.

De brochure is met zorg samengesteld op basis van de actuele informatie vanuit medisch-wetenschappelijke literatuur en expert opinion (zie *Verantwoording*). Bij de expertisecentra is de meest recente stand van zaken bekend (zie *Consultatie en verwijzing*). Bij twijfel en/of patiënt-gerelateerde vragen: neem contact op met de behandelaar of met de regievoerend arts.²²

Totstandkoming

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Parkinson Vereniging (PV), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). De brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures, die te downloaden zijn via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Parkinson Vereniging

De Parkinson Vereniging behartigt de belangen van patiënten met parkinsonismen op een zo breed mogelijke wijze. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.parkinson-vereniging.nl.

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

De VSOP ondersteunt ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - en werkt met hen samen aan betere zorg voor en preventie van deze aandoeningen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.vsop.nl.

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.nhg.org.

Deze brochure is mede tot stand gekomen dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, mei 2016

Parkinsonismen

Parkinsonismen is een verzamelnaam voor ziektebeelden die gekenmerkt worden door bewegingsarmoede in combinatie met balansstoornissen en/of tremoren en/of rigiditeit. De ziekte van Parkinson (niet besproken in deze brochure) is het meest voorkomende parkinsonisme.

In deze brochure komen vier parkinsonismen aan de orde:

- progressieve supranucleaire parese (PSP);
- multisysteematrofie (MSA);
- corticobasale degeneratie (CBD);
- vasculair parkinsonisme.

Bij deze parkinsonismen komen nog extra symptomen voor (zie *Tabel 1*), waardoor vaak gesproken wordt van atypisch parkinsonisme of Parkinson-plus. De symptomen ontstaan doordat beschadigde hersencellen dopamine niet goed meer kunnen verwerken. Het ziekteproces bij deze parkinsonismen verloopt meestal sneller progressief dan bij de ziekte van Parkinson.

In de beginfase is het niet altijd mogelijk de verschillende parkinsonismen te onderscheiden en kan, zo blijkt later, ten onrechte de diagnose 'ziekte van Parkinson' gesteld worden. De behandeling is ondersteunend, er zijn geen curatieve behandelingen.

De achtergrond en symptomen van de vier bovengenoemde parkinsonismen worden in afzonderlijke hoofdstukken besproken. De *behandeling* van deze parkinsonismen vertoont veel overlap en wordt in een *apart hoofdstuk* besproken, evenals de *aandachtspunten voor de huisarts*.

Parkinsonismen die in deze brochure niet worden besproken zijn:

- De ziekte van Parkinson (idiopathisch parkinsonisme). Meer informatie hierover staat in de *NHG-Standaard Ziekte van Parkinson*.
- Toxische parkinsonismen als gevolg van medicatie (onder andere antipsychotica, lithium, calciumkanaalblokkers, anti-epileptica en anti-emetica) of toxische stoffen (onder andere zware metalen, koolstofmonoxide en pesticiden).
- Postencefalitisch parkinsonisme.
- Parkinsonisme door een normale-drukhydrocephalus, hersentumoren of metabole ziekten.
- Fronto-temporale dementie (FTD) met parkinsonisme. Meer informatie hierover vindt u in de *NHG-Standaard Dementie*.
- Bij Lewy-body-dementie kunnen symptomen van parkinsonisme voorkomen. Voor informatie hierover verwijzen wij u naar de *NHG-Standaard Dementie*.

Progressieve supranucleaire parese

Kenmerkend voor progressieve supranucleaire parese (PSP) zijn parkinsonverschijnselen in combinatie met oogbewegingsstoornissen (vooral in verticale richting), vallen en neuropsychiatrische symptomen. PSP-patiënten hebben vaak een rechte houding en een geknepen zachte spraak, soms met persevereren. Slikstoornissen, karakterveranderingen en geheugenproblemen komen vroeg in het ziekteproces voor. De meeste patiënten hebben klassiek PSP (vallen, cognitieve dysfunctie, oogbewegingsstoornissen en houdingsinstabiliteit) of PSP-parkinsonisme (PSP-P), waarbij de parkinsonverschijnselen op de voorgrond staan. De gemiddelde levensverwachting is 5-12 jaar.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie en prevalentie** De incidentie van PSP in Europa is 0,3-5,3 per 100.000 mensen per jaar. De prevalentie is 1,3-7 per 100.000 mensen. Waarschijnlijk is dit een onderschatting. In een gemiddelde huisartsenpraktijk ziet de huisarts gedurende een 30-jarige loopbaan ten hoogste 1 patiënt met PSP.
- **Leeftijd** De gemiddelde leeftijd bij diagnose is 63 jaar. Voor zover bekend zijn er geen patiënten jonger dan 40 jaar.
- **Geslacht** PSP komt even vaak of iets vaker voor bij mannen.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** PSP ontstaat door neurodegeneratie en accumulatie van abnormaal 4R-tau-eiwit in de hersenstam en basale kernen.
- **Erfelijkheid** PSP is bijna nooit erfelijk. Enkele familiale vormen zijn beschreven.

Varianten

PSP kent verschillende varianten:

- Bij 50-65% van de patiënten: Klassiek PSP (PSP-Richardsonsyndroom (PSP-RS)). Kenmerkend zijn vroege houdingsinstabiliteit met vallen, oogbewegingsstoornissen en vroege neuropsychiatrische stoornissen.
- Bij 25-35% van de patiënten: PSP-parkinsonisme (PSP-P) lijkt meer op de ziekte van Parkinson. Kenmerkend zijn een asymmetrisch begin, dystonie van de ledematen en vroege cognitieve stoornissen.
- Bij 10-20% van de patiënten: Pure akinesie met 'gaitfreezing' (PAGF), gekenmerkt door acuut bevroren tijdens

bewegingen, rigiditeit van de romp, spraakstoornissen, maskergelaat en micrografie.

- Nog zeldzamere vormen van PSP zijn:
 - PSP-FTD: PSP met fronto-temporale dementie;
 - PSP-CBD: PSP met een corticobasale syndroom;
 - PSP-PNFA: PSP met progressieve afasie;
 - PSP-C: PSP met cerebellaire verschijnselen.

Diagnose, beloop en prognose

- **Diagnose** Naast het verrichten van een goede anamnese en goed lichamelijk en neurologisch onderzoek wordt een MRI van de hersenen gemaakt om andere oorzaken voor de symptomen uit te sluiten. In de beginfase is het ziektebeeld niet altijd even duidelijk en kan ten onrechte de diagnose 'ziekte van Parkinson' gesteld worden. De diagnose wordt gemiddeld 3-5 jaar na start van de symptomen gesteld.
- **Beloop** Het ziektebeloop bij PSP is sneller progressief dan bij de ziekte van Parkinson. De meeste patiënten worden rolstoelafhankelijk binnen 3-5 jaar (PSP-RS) tot 9 jaar (PSP-P). Veel patiënten hebben aangepaste voeding en uiteindelijk sondevoeding nodig.
- **Prognose** De tijd van het moment waarop de eerste symptomen zich manifesteren tot aan overlijden varieert van gemiddeld 5-6 jaar (PSP-RS) tot 9-12 jaar (PSP-P en pure akinesie). De belangrijkste doodsoorzaak is aspiratiepneumonie door slikstoornissen.

SYMPTOMEN

- **Bewegingsstoornissen**
 - Symmetrische bewegingsarmoede.
 - Axiale rigiditeit met een kenmerkende rechte houding.
 - Instabiele houding met een langzaam, onzeker looppatroon en verminderde tot afwezige houdingsreflexen.
 - Vallen (meestal achterover), vroeg in het ziekteproces.
 - Houdings- en actietremoren, vooral bij PSP-P.
 - 'Gaitfreezing', oftewel plots bevroren van een beweging komt voor bij 10-20% van de PSP-patiënten. Bekende uitlokkende factoren zijn nauwe ruimtes (deuropening, toilet), 'set-shifting' (bijvoorbeeld opstaan uit zit en dan gaan lopen) en gelijktijdige bewegingen (bijvoorbeeld omdraaien tijdens het lopen).
- **Oogbewegingsstoornissen** Als eerste is een vertraging van de snelle instelbewegingen te zien. Later ontstaat een supranucleaire blikparese. In eerste instantie zijn de oogbewegingsstoornissen vooral aanwezig bij naar beneden kijken, later ook bij naar boven kijken en bij horizontale oogbewegingen. Blepharospasme (ooglidkramp) kan leiden tot functionele blindheid. Verminderd knipperen kan uitdroging van de ogen veroorzaken. Ook contracturen van de muscoli frontalis, dubbelzien, wazig zien en fotofobie komen regelmatig voor.
- **Slikstoornissen** komen voor bij 15-45% van de patiënten, als gevolg van een gestoorde tongmotiliteit en een vertraagde slikreflex. Hierdoor kunnen overmatig speekselverlies, voedingsproblemen en aspiratiepneumonieën ontstaan.
- **Spraakstoornissen** Een zachte stem, en een geknepen stem bij PSP-RS, treden al vroeg in het ziekteproces op. Ongeveer 20-45% van de PSP-patiënten is uiteindelijk nauwelijks meer te verstaan.
- **Urine-incontinentie** komt bij veel PSP-patiënten voor.
- **Orthostatische hypotensie** komt voor bij 10-15% van de PSP-patiënten.
- **Slaapstoornissen** Inslaapproblemen, frequent en langdurig wakker zijn en een verminderde totale slaapduur komen veel voor bij PSP. REM-slaapstoornissen komen voor bij 20-40% van de patiënten. In tegenstelling tot MSA komen nachtelijke ademhalingsproblemen nauwelijks voor. Overmatige slaperigheid overdag kan tot sociale problemen leiden.
- **Neuropsychiatrische stoornissen door aantasting van de frontale cortex:** apathie (circa 90% van de PSP-patiënten), depressie (meer dan 50%), ontremd gedrag (30%), agressie (30%) en angststoornissen (30%).
- **Cognitieve stoornissen** PSP-patiënten verliezen vaardigheden om initiatief te nemen en hebben vaak aansturing van buitenaf nodig. Ook hebben zij moeite met het oplossen van problemen, last van rigide denken en persevereren, woordvindstoornissen en verminderde vaardigheden om emoties te herkennen. Visueel-ruimtelijke vaardigheden (zoals bijvoorbeeld de weg vinden) blijven relatief gespaard. Uiteindelijk ontstaat bij vrijwel alle patiënten dementie.

Multisysteematrofie

Naast parkinsonverschijnselen zijn piramidale, cerebellaire en vroeg optredende autonome dysfunctie kenmerkend voor multisysteematrofie (MSA). Vroeg in het ziekteproces hebben patiënten slikstoornissen en ademhalingsproblemen (stridor, slaapapneu). Er zijn twee subvormen: MSA-P, waarbij de parkinsonverschijnselen op de voorgrond staan, en MSA-C, met voornamelijk cerebellaire verschijnselen. De gemiddelde levensverwachting is 5-9 jaar.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie en prevalentie** De incidentie van MSA is 0,6 per 100.000 mensen per jaar, oplopend tot 3 per 100.000 per jaar bij mensen boven de 50 jaar. De prevalentie is 1,6-5 per 100.000 mensen. Waarschijnlijk is dit een onderschatting. In een gemiddelde huisartsenpraktijk ziet de huisarts gedurende een 30-jarige loopbaan ten hoogste 1 patiënt met MSA.
- **Geslacht** MSA lijkt iets vaker voor te komen bij mannen dan bij vrouwen (1,4:1).
- **Leeftijd** De gemiddelde leeftijd waarop de ziekte zich manifesteert is 55 jaar (range: 33-83 jaar).
- **Etniciteit** MSA-P komt vaker voor in Europa en Noord-Amerika, terwijl in Japan meer MSA-C voorkomt.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** MSA ontstaat door accumulatie van abnormaal α -synucleïne in de oligodendritische gliacellen. Bij MSA-P staat striatonigrale degeneratie op de voorgrond, terwijl er bij MSA-C vooral sprake is van olivopontocerebellaire atrofie.
- **Erfelijkheid** MSA is bijna nooit erfelijk. Enkele familiale vormen zijn beschreven.

Varianten

MSA kent twee varianten:

- MSA-parkinsonisme (MSA-P) waarbij de parkinsonverschijnselen meer op de voorgrond staan (60-80% van de westerse patiënten).
- Cerebellaire MSA (MSA-C) waarbij de cerebellaire verschijnselen meer op de voorgrond staan (20-40% van de westerse patiënten).

Patiënten hebben vaak, zeker na verloop van tijd, zowel parkinsonistische als cerebellaire verschijnselen, maar één van de twee heeft de overhand.

Diagnose, beloop en prognose

- **Diagnose** Naast het verrichten van een goede anamnese en goed lichamelijk en neurologisch onderzoek wordt een MRI van de hersenen gemaakt om andere oorzaken voor symptomen uit te sluiten. In de beginfase is het ziektebeeld niet altijd even duidelijk en kan ten onrechte de diagnose 'ziekte van Parkinson' gesteld worden. De diagnose wordt gemiddeld 2-4 jaar na start van de symptomen gesteld.
- **Beloop** MSA is progressief. In het eindstadium van de ziekte zijn vrijwel alle patiënten rolstoelgebonden. 50-70% van de patiënten heeft uiteindelijk een urinekatheter nodig. De orthostatische hypotensie kan zo ernstig zijn dat patiënten bedlegerig worden.
- **Prognose** De gemiddelde ziekteduur van start van de symptomen tot overlijden is 5-9 jaar (range, 1-18 jaar). Belangrijke doodsoorzaken bij MSA zijn plotse dood 's nachts, vaak geassocieerd met een stridor, en infecties (pneumonie, urineweginfecties).

SYMPTOMEN

- **Autonome dysfunctie** (bij 97% van de patiënten) ontstaat vroeg in het ziekteproces en kan de kwaliteit van leven ernstig beïnvloeden. Symptomen zijn:
 - orthostatische hypotensie (55-80%);
 - blaasfunctiestoornissen: urge-incontinentie, pollakisurie, urineretentie en nycturie;
 - erectiestoornissen (bij vrijwel alle mannelijke patiënten), onafhankelijk van psychosociale en psychiatrische omstandigheden en medicatiegebruik;
 - hartritmestoornissen;
 - obstipatie;
 - verminderde hoeveelheid zweet (met risico op hyperthermie), traanvocht (met risico op droge ogen) en speeksel (met een droge mond en risico op cariës).
- **Bewegings- en houdingsstoornissen:**
 - bewegingsarmoede, waaronder maskergelaat (bij MSA-P);
 - rigiditeit, meestal symmetrisch;
 - dystonie (45-50%);
 - houdingsafwijkingen: camptocormie (voorovergebogen romp), PISA-syndroom (zijwaarts gebogen romp) en/of anterocollis (meer dan 45° anteflexie van de nek).
- **Cerebellaire ataxie (50%):**
 - gangataxie;
 - dysarthrie met zachte dronkenmanspraak;
 - ataxie van de ledematen.
- **Tremoren** Kenmerkend is de houdingstremor die gepaard kan gaan met myclonieën. Tremoren komen vaker voor bij patiënten met MSA-P (31-83%) dan met MSA-C (12-48%), met uitzondering van de cerebellaire intentietremor (33-45% bij MSA-C versus 11-28% bij MSA-P). Rusttremor komt voor bij 35% van de MSA-patiënten; bij 10% is er sprake van een 'pillen-rollen' tremor.
- **Oogbewegingsstoornissen** In een vroeg stadium kan er sprake zijn van schokkerige oogvolgbewegingen. In een later stadium hebben de meeste patiënten met MSA-C een nystagmus bij opzij kijken. Ook tranende ogen komen regelmatig voor.
- **Respiratoire dysfunctie** ontstaat vroeg in het ziekteproces en is een belangrijke doodsoorzaak:
 - inspiratoire stridor, geassocieerd met een slechtere prognose;
 - moeite met ophoesten van slijm, met het risico van verstikking;
 - obstructieve of centrale slaapapneu;
 - dyspnoe;
 - hypoxemie.
- **Slikstoornissen** met daardoor kwijlen ontstaan vroeg in het ziekteproces.
- **Slaapstoornissen** komen veel voor bij MSA:
 - REM-slaapstoornissen (70-100%);
 - nachtelijke stridor (40%);
 - obstructieve of centrale slaapapneu;
 - excessieve slaperigheid overdag (25%);
 - 'restless legs' (5-30%).
- **Cognitieve problemen (5-30%):**
 - Patiënten met MSA-P hebben vooral woordvindstoornissen en problemen met visueel-ruimtelijke vaardigheden. De mate van aantasting van aandacht en werkgeheugen wisselt tussen patiënten met MSA-P.
 - Bij MSA-C staat moeite met het verwerken van nieuwe informatie, voornamelijk mondelinge informatie, voorop.
- **Neuropsychiatrische problemen:**
 - apathie (65%);
 - depressie (40-85%, waarvan 1/3 matig tot ernstig);
 - angststoornissen (35-40%).

Corticobasale degeneratie

Bij corticobasale degeneratie (CBD) blijven de verschijnselen gedurende een lange tijd beperkt tot één kant, waarbij de patiënt één ledemaat niet goed kan gebruiken door apraxie, dystonie en corticale uitvalsverschijnselen. Daarnaast komen progressieve spraakstoornissen en slikproblemen voor, evenals oogbewegingsstoornissen, neuropsychiatrische stoornissen en cognitieve problemen.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie en prevalentie** De werkelijke incidentie en prevalentie van CBD zijn onbekend. Het is waarschijnlijk de meest zeldzame vorm van de hier beschreven parkinsonismen.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** Kenmerkend voor CBD is focale corticale atrofie, meestal in de frontale en motorische cortex. Ook is er pigmentverlies in de substantia nigra. Op microscopisch niveau is er verlies van neuronen, spongiose en gliose. De resterende neuronen zijn gezwollen, waarbij er inclusies van het 4-tau-eiwit gevonden worden.
- **Erfelijkheid** CBD is niet erfelijk.

Varianten

CBD kent twee varianten:

- **CBD-CBS:** Unilaterale apraxie en dystonie van de ledematen en corticale uitvalsverschijnselen ('alien limb' fenomeen (het gevoel dat een ledemaat vreemd is of een eigen wil heeft, samen met aantoonbare onvrijwillige motoriek), tactiele agnosie, myoclonieën).
- **CBD-Richardson syndroom:** De helft van de patiënten heeft daarnaast symptomen die aan PSP doen denken, waaronder vallen, supranucleaire blikparese, spraakstoornissen en gedragsveranderingen.

Beloop

Het ziektebeloop van CBD is progressief.

SYMPTOMEN

- **Bewegingsstoornissen**, vaak unilateraal:
 - bewegingsarmoede;
 - progressieve ernstige asymmetrische rigiditeit, met vaak contractuurvorming;
 - dystonie;
 - myoclonieën: actiemyoclonus en focale reflex-myoclonieën;
 - tremoren komen bij een deel van de CBD-patiënten voor.
- **Cerebrale corticale symptomen:**
 - apraxie: unilaterale ideomotore apraxie (moeite met het hanteren van voorwerpen);
 - corticale sensibiliteitsstoornissen als tactiele agnosie en 'alien limb' fenomeen.
- **Spraakstoornissen**
- **Slikstoornissen**
- **Oogbewegingsstoornissen** Vertraagde horizontale instelbewegingen, supranucleaire blikparese en problemen met het openen en sluiten van de oogleden.
- **Neuropsychiatrische symptomen** zoals veranderd en ontremd gedrag.
- **Cognitieve problemen** Problemen met uitvoeren van handelingen, visueel-ruimtelijke stoornissen en dementie.

Vasculair parkinsonisme

Bij vasculair parkinsonisme is er sprake van een combinatie van parkinsonverschijnselen met een voorgeschiedenis van TIA/CVA. In zeer zeldzame gevallen is de schade (gedeeltelijk) reversibel, wanneer het mogelijk is om de oorzaak te behandelen.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie en prevalentie** De werkelijke incidentie en prevalentie van vasculair parkinsonisme zijn onbekend, omdat veel patiënten een andere diagnose krijgen. Naar schatting heeft 3-12% van alle parkinsonismen een cerebrovasculaire oorzaak. In een gemiddelde huisartsenpraktijk ziet de huisarts gedurende een 30-jarige loopbaan ten hoogste 1 patiënt met vasculair parkinsonisme.
- **Leeftijd** De symptomen ontstaan meestal op de leeftijd van 60-75 jaar.
- **Geslacht** Mogelijk komt vasculair parkinsonisme iets vaker voor bij mannen dan bij vrouwen.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** De pathogenese van vasculair parkinsonisme is zeer heterogeen. Mogelijke mechanismen zijn cerebrale hypoperfusie, herseninfarcten (meestal lacunair), strategisch gelokaliseerd infarct en atherosclerotische encefalopathie. Hierdoor ontstaan uitgebreide witte stofafwijkingen en verminderde functie van de basale kernen en de hersenstam.
- **Erfelijkheid** Vasculair parkinsonisme is niet erfelijk.
- **Risicofactoren** Algemene risicofactoren voor hart- en vaatziekten (zoals hypertensie en diabetes mellitus) verhogen het risico op vasculair parkinsonisme.

Varianten

Vasculair parkinsonisme kent drie varianten:

- **Multipole lacunaire infarcten**, leidend tot een klinisch beeld met piramidale verschijnselen, pseudobulbaire parese, cognitieve stoornissen en loopstoornissen.
- **Subcorticale atherosclerotische encefalopathie** (leukoaraiosis, vroeger ziekte van Binswanger genoemd) met periventriculaire of subcorticale witte stofafwijkingen. Klinisch is er sprake van dementie en progressieve loopstoornissen.
- **Herseninfarct in de basale ganglia**, ook wel een strategisch gelokaliseerd infarct genoemd. Dit leidt tot een klinisch beeld dat te onderscheiden is van de ziekte van Parkinson door een acuut begin en blijvende unilaterale klachten.

Beloop

Vasculair parkinsonisme kent grote verschillen in beloop tussen patiënten. De symptomen kunnen acuut ontstaan (25% van de patiënten), maar ook geleidelijk. Vaak is het ziektebeloop progressief, bij ongeveer 30% van de patiënten blijven de klachten stabiel. In zeer zeldzame gevallen is de schade (gedeeltelijk) reversibel, wanneer het mogelijk is om de oorzaak te behandelen (bijvoorbeeld opheffen van arterioveneuze fistels).

SYMPTOMEN

Vaak is de onderste helft van het lichaam ernstiger aangedaan dan de bovenste helft ('lower-body' parkinsonisme). De volgende symptomen kunnen in meer of mindere mate aanwezig zijn:

- **bilaterale symmetrische rigiditeit;**
- rechte of licht **voorovergebogen houding;**
- **bradykinesie;**
- **breed gangspoor** met korte schuifelende passen;
- **retropulsie en vallen;**

- **tremor** met name houdingstremoren, hoewel 20% van de patiënten een rusttremor heeft;
- **ataxie;**
- **slik- en spraakstoornissen door pseudobulbaire parese** rond de mond en keel;
- **maskergelaat;**
- **cognitieve problemen en dementie;**
- **emotionele labiliteit;**
- **urine-incontinentie.**

Behandeling

- **Algemeen** Er is geen curatieve behandeling voor de in deze brochure beschreven parkinsonismen (PSP, MSA, CBD en vasculair parkinsonisme). De behandeling is vooral symptomatisch en ondersteunend. Behandeling met medicatie vindt vaak plaats op basis van ‘trial-and-error’ en wordt per patiënt op maat aangepast.
- **Multidisciplinair team** De neuroloog en/of huisarts zijn het eerste aanspreekpunt. Er wordt onder andere samengewerkt met de fysiotherapeut, logopedist, ergotherapeut, diëtist, revalidatiearts, uroloog en/of seksuoloog. Een parkinsonverpleegkundige kan de patiënt en diens naasten belangrijke ondersteuning bieden. Veel patiënten hebben baat bij behandeling in een gespecialiseerd revalidatiecentrum. ParkinsonNet is een landelijk netwerk van zorgverleners die gespecialiseerd zijn in het behandelen en begeleiden van patiënten met de ziekte van Parkinson en parkinsonismen (zie *Consultatie en verwijzing*).

Bewegingsstoornissen

- **Bewegingsarmoede en rigiditeit** Fysiotherapie is de meest geschikte behandelmethode. De meeste patiënten reageren niet of slechts tijdelijk op levodopa. Om te bepalen of levodopa effectief is, moet de behandeling tenminste drie maanden geprobeerd worden met een dosering van minimaal 1000 mg levodopa per dag. Bijwerkingen als orthostatische hypotensie, dystonie, hyperseksualiteit en dyskinesieën kunnen voorkomen. Misselijkheid kan bestreden worden met domperidon (maximaal 3 dd 10 mg, met ECG-controle vanwege een verhoogd risico op verlengde QT-intervallen). Wanneer de patiënt overstapt op een ander dopaminergicum, hoeft de levodopa niet eerst afgebouwd te worden. Amantadine verbetert bij een deel van de MSA- en PSP-patiënten de motorische klachten, meestal tijdelijk. Bijwerkingen als droge mond, obstipatie en verwardheid komen regelmatig voor. Bij staken van amantadine na langdurig gebruik moet langzaam worden afgebouwd. Amitriptyline, SSRI's, dopamine-agonisten, noradrenergica en GABA-erge medicatie kunnen bewegingsstoornissen verminderen.
- **Tremor** Adviseer de patiënt uitlokkende factoren te vermijden, zoals stress, roken, alcohol en koffie. Levodopa, dopamine-agonisten, amantadine, clonazepam, oxazepam en niet-selectieve bètablokkers als propranolol kunnen tremoren verminderen. Anticholinergica en chirurgische ingrepen als mediale pallidotomie (waarbij een opzettelijke beschadiging aangebracht wordt in het deel van de hersenen dat de bewegingscontrole regelt) en ‘deep brain stimulation’ zijn niet effectief.

- **Cerebellaire ataxie** Fysiotherapie en/of revalidatie zijn de meest geschikte behandelmethoden. Verschillende medicijnen zijn off-label getest, voornamelijk in kleine, niet-gerandomiseerde studies. Lage doses clonazepam en N-acetylcysteïne zijn bij sommige patiënten effectief bij het bestrijden van een cerebellaire intentietremor. Ook propranolol, vitamine E, baclofen of amantadine zijn bij sommige patiënten effectief, meestal matig. Buspiron heeft soms een positief effect op ataxie in de armen. Gabapentine kan ataxie, oscillopsie (schommelend beeld bij hoofdbewegingen) en dysarthrie verbeteren.
- **Myoclonieën** Valproïnezuur, clonazepam, levetiracetam en piracetam kunnen myoclonieën bij CBD verminderen.
- **Dystonie** Fysiotherapie, al dan niet met taping, kan dystonie verminderen. Injecties met botulinum A toxine kunnen lokale dystonie verminderen, zoals bijvoorbeeld bij blepharospasme en retrocollis (krampachtige achterwaartse flexie van de nek). Een belangrijke bijwerking van injecties in de nek is het verergeren van slikklachten. Anticholinergica, amantadine, dopamine-agonisten, spierverslappers en tetrabenazine kunnen dystonie verlichten. Een nekdraag en ondersteuners op de rolstoel kunnen ondersteuning bieden.
- **Camptocormie (voorwaartse flexie van de romp)** Fysiotherapie, eventueel in combinatie met specifieke orthoses, kan camptocormie verminderen, evenals het dragen van een rugzak. Bij sommige MSA-patiënten helpt levodopa. Injecties met botulinum A toxine in de muscoli recti abdominii zijn bij sommige patiënten effectief.
- **Valpreventie** Fysiotherapie kan het risico op vallen verminderen. Vaak kan een loophulpmiddel een bijdrage leveren aan de valpreventie, zoals een verzwaard looprek of een rollator met laser. Een veilige omgeving is belangrijk. Zie hiervoor de NHG-Standaard Fractuurpreventie.

Autonome dysfunctie

- **Orthostatische hypotensie** Orthostatische hypotensie kan worden veroorzaakt of verergerd door het gebruik van medicijnen, zoals antihypertensiva, diuretica, amantadine, levodopa, dopamineagonisten, fosfodiësteraseremmers (bijvoorbeeld sildenafil), alfablokkers, clonidine en antidepressiva. De huisarts en/of medisch specialist past deze medicatie indien mogelijk aan. Adviseer de patiënt uitlokkende factoren te vermijden, zoals plotseling opstaan, warme baden en alcohol. Lichamelijke activiteit verhoogt de bloeddruk. Een fysiotherapeut kan specifieke houdingen aanleren die de bloeddruk verhogen.

Adviseer de patiënt om regelmatig kleine maaltijden te eten met minder koolhydraten en meer zout en te zorgen voor voldoende vochtintake (minimaal 2 liter per dag). Het verhogen van de hoofdkant van het bed met 20-30° (bijvoorbeeld met klossen) helpt vaak. Dijkhoge steunkousen kunnen een positief effect hebben maar verhogen de kwaliteit van leven niet. Ze worden daarom nauwelijks meer voorgeschreven.

Indien bovenstaande methoden onvoldoende effectief zijn en de orthostase hinderlijk is, kan de patiënt medicatie proberen. Wees alert op het ontstaan van oedeem en nachtelijke hypertensie door een toegenomen plasmavolume.

- Fludrocortison (0,1-0,2 mg dd) is vaak effectief.
- Midodrine (2,5-40 mg dd) kan bij MSA-patiënten orthostatische hypotensie verminderen. Controleer de bloeddruk regelmatig i.v.m. het risico op (nachtelijke) hypertensie. Dit risico kan verlaagd worden door de laatste tablet meer dan 4 uur voor het naar bed gaan in te nemen. Midodrine wordt niet altijd vergoed door de zorgverzekeraars. Alternatieven zijn indomethacine, osteotride, efedrine en fenylpropanolamine.
- Droxidopa (100-600 mg dd) kan orthostatische hypotensie bij MSA verminderen. De meeste patiënten verdragen het middel goed.
- Sympaticomimetica (pyridostigmine, dihydroergotamine, etilefrine) of desmopressine voor het naar bed gaan kunnen orthostatische hypotensie verminderen.
- **Urineretentie** Behandeling urineweginfecties conform de NHG-Standaard Urineweginfecties.
Het risico op urineweginfecties kan verlaagd worden met medicatie als bethanecolchloride.
(Zelf-)katheteriseren is mogelijk indien patiënt dit nog zelf kan of een mantelzorger heeft die dit kan en wil doen. Later in het ziektebeloop kan een permanente urinekatheter nodig zijn.
- **Urge-incontinentie en pollakisurie** Geef laagdrempelig een medicamenteuze behandeling voor urine-incontinentie (let op: dit advies wijkt af van de NHG-Standaard Incontinentie voor urine bij vrouwen en NHG-Standaard Mictieklachten bij mannen).
Anticholinergica zijn bij veel patiënten effectief. Een belangrijke bijwerking is het verergeren van urineretentie en verwardheid bij oudere patiënten.
Alfa-adrenerge agonisten verminderen het blaasresidu, maar kunnen orthostatische hypotensie verergeren.
Desmopressine (DDAVP, off-label) vermindert de hoeveelheid urine, vermindert nycturie en kan een betere bloeddruk in de ochtend geven. De startdosis is 0,1 mg dd AN.
Injectie van botulinum A toxine in de m. detrusor of urethrasfincter en operatieve ingrepen als sfincterotomie zijn opties als alphablokkers niet verdragen worden.
- **Obstipatie** Behandeling obstipatie conform de NHG-Standaard Obstipatie.
Dezelfde laxantia als in de algemene bevolking kunnen

gebruikt worden, hoewel sommige patiënten hier heftig op reageren. Polycarbophil, lubiproston en macrogol 3350 zijn specifiek onderzocht bij MSA-patiënten, met positieve resultaten.

- **Erectiestoornissen** Behandeling erectiestoornissen conform de NHG-Standaard Seksuele klachten.
Sildenafil, tadalafil en vardenafil zijn effectief bij MSA-patiënten, maar kunnen orthostatische hypotensie verergeren. Dit geldt ook voor subcutane injecties met apomorfine.

Overige problemen

- **Luchtwegproblemen** De fysiotherapeut kan ondersteunende ademhalingsstechnieken (bijvoorbeeld 'huffen') aanleren.
Inhalatiemedicatie (luchtwegverwijders, corticosteroiden) kan nodig zijn.
CPAP is bewezen effectief in het langdurig verminderen van nachtelijke stridor en obstructieve slaapapneu. Het risico op plots overlijden tijdens de slaap blijft verhoogd. 'Adaptive servo ventilation' (ASV) kan effectief zijn bij MSA-patiënten met centrale slaapapneu. Vanwege het verhoogde risico op acute hartdood wordt ASV sinds 2015 niet zomaar meer toegepast. Overleg hierover met een Centrum voor Thuisbeademing (zie *Consultatie en Verwijzing*).
Bij stridor overdag en/of verlamming van de stembanden kan de patiënt kiezen voor een tracheostoma. Centrale slaapapneu kan verergeren.
Behandeling met botulinum toxine en larynxchirurgie zijn controversieel.
Over vaccinatie ter voorkoming van pneumococcen-infecties bij parkinsonismepatiënten is geen literatuur beschikbaar.
- **Spraakstoornissen** Logopedie is de meest geschikte behandeling. Ook kan een logopedist adviseren en ondersteunen bij het gebruik van alternatieve communicatiemiddelen (bijvoorbeeld spraakversterkers, spraakcomputers, letter- of plaatjeskaarten).
- **Slikproblemen** Logopedie kan de slikactie verbeteren. Een diëtist kan advies geven over aangepaste voeding. Amitriptyline vermindert bij sommige PSP-patiënten de slikproblemen. Het is belangrijk dit middel voorzichtig naar de optimale dosering te titreren om bijwerkingen als verwardheid te voorkomen (starten met 10 mg 1 dd voor de nacht).
Bij ernstige slikproblemen kan de patiënt kiezen voor een PEG-sonde om ondervoeding te voorkomen. De patiënt en diens naaste(n) moeten wel gewaarschuwd worden dat dit het risico op een aspiratiepneumonie niet geheel wegneemt.
Patiënten kunnen moeite hebben met het wegslikken van speeksel en slijm. Een afzuigapparaat thuis kan nodig zijn.
- **Overmatig speekselverlies** Logopedie is de meest geschikte behandeling.
Lokale of systemische anticholinergica (bijvoorbeeld

glycopyrronium, atropineoogdruppels sublinguaal of scopolaminepleisters) kunnen speekselverlies verminderen. Ze kunnen echter veel bijwerkingen hebben, waaronder een droge mond, cognitieve problemen, obstipatie, wazig zien en urineretentie.

Injecties met botulinum A toxine in de speekselklieren kunnen geprobeerd worden. Het voordeel van deze behandeling is de afwezigheid van centrale bijwerkingen.

Een nadeel is dat slikproblemen kunnen optreden, waardoor sondevoeding nodig kan zijn.

Speekselklierbestraling kan overwogen worden als de andere opties onvoldoende effectief zijn of hinderlijke bijwerkingen geven.

- **Oogproblemen** Kunsttranen kunnen keratitis helpen voorkomen. 's Nachts kan de patiënt een oogzalf gebruiken. Botulinum A toxine kan geprobeerd worden om blepharospasmen te behandelen.
Brillen: Een prismabril kan helpen om dubbelzien te verminderen. Bij patiënten met een blikparese naar beneden kan een prismabril helpen om toch het bord, boek of krant te zien. Een ptosisbril kan gebruikt worden om de oogleden open te houden. Een oogarts of orthoptist kan hierbij adviseren.
- **Neuropsychiatrische problemen** Voorlichting en psychologische begeleiding (zie NHG-Standaard Angst en NHG-Standaard Depressie) zijn van groot belang. De medicamenteuze behandeling van depressie bij parkinsonismepatiënten wijkt deels af van de NHG-Standaard Depressie:
 - MSA: SSRI's zijn de middelen van eerste keus bij behandeling van depressie bij MSA-patiënten, omdat

ze, in tegenstelling tot tricyclische antidepressiva, de orthostatische hypotensie niet verergeren. Levodopa kan soms de depressie bij MSA iets verminderen. Ook elektroconvulsieve therapie en 'Repetitive transcranial magnetic stimulation' kunnen overwogen worden als behandeling voor depressie bij MSA-patiënten.

- PSP: Tricyclische antidepressiva (bijvoorbeeld nortryptiline) zijn mogelijk een goed middel tegen depressie en apathie bij PSP-patiënten. Ze kunnen orthostatische hypotensie wel verergeren.
- CBD: Rivastigmine kan neuropsychiatrische symptomen bij patiënten met CBD verminderen, echter zonder effect op de cognitie.
- **Cognitieve stoornissen** Voorlichting en psychologische begeleiding zijn van groot belang (zie NHG-Standaard Dementie).
- **Slaapstoornissen** De behandeling van slaapstoornissen bij parkinsonismepatiënten wijkt af van de NHG-Standaard Slaapproblemen en slaapmiddelen:
 - Clonazepam is het middel van eerste keuze bij REM-slaapstoornissen. Wel kan het slaapapneu verergeren en het valrisico verhogen bij nachtelijk toiletbezoek.
 - Melatonine kan slaapstoornissen verminderen door het herstel van het circadiane ritme en wordt meestal goed verdragen.
 - Bij 'restless legs' zijn dopamineagonisten en levodopa de middelen van eerste keus. Ook gapapentine en enacarbil kunnen effectief zijn.

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

Algemene aandachtspunten

Uit een enquête onder huisartsen van mensen met zeldzame spierziekten komen aandachtspunten naar voren die ook gelden voor de huisartsenzorg bij mensen met een zeldzame aandoening als een parkinsonisme.^{12,22}

- Benader de patiënt op korte termijn actief, zodra de diagnose bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt is ervaren. Ga vervolgens na hoe die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie heeft beïnvloed.
- Vraag na in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben. Herhaal deze vraag gedurende de ziekte om na te gaan of, en hoe, het lukt om te kunnen omgaan met veranderingen, vooral wanneer er sprake is van achteruitgang.
- Vraag na welke afspraken met de patiënt gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek de verwachtingen van de patiënt ten aanzien van de huisarts. Hoe loopt de communicatie en wat kan de huisarts de patiënt bieden? Stel zo nodig verwachtingen bij.
- Vraag actief na bij de patiënt wie de hoofdbehandelaar is in het ziekenhuis.²²
- Pas indien het hoofdbehandelaarschap is overgedragen de contactgegevens aan. Vraag naar eventuele veranderingen in de afspraken met betrekking tot de taakverdeling.
- Vraag of een regievoerend arts is aangesteld. Bij sommige zeldzame aandoeningen heeft de patiënt een regievoerend arts, die de coördinatie en inhoudelijk overzicht heeft en proactief optreedt. Voor volwassenen kan het één van de verschillende specialisten zijn. Soms is de hoofdbehandelaar tevens regievoerend arts, maar niet altijd.²²
- Spreek het beleid af (en blijf dit afstemmen) met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts (en overige behandelend artsen); maak bij voorkeur gebruik van de HASP-richtlijn.
- Geef aan dat u het eerste aanspreekpunt bent voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg ervoor dat de dienstdoende huisartsen (onder andere de huisartsenpost) via het beschikbare dossier bekend kan zijn met de patiënt en vooral met de speciale kenmerken en omstandigheden (zie *Specifieke aandachtspunten*).
- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts. Indien de relatie tussen de klachten en de aandoening onduidelijk is, neem contact op met hoofdbehandelaar/regievoerend arts.

- Zorg dat u kennis heeft van de effecten van de aandoening op andere klachten of behandelingen (zie *Specifieke aandachtspunten*). Overleg bij twijfel met de behandelend arts.
- Let op de extra ziektegebonden risico's en attendeer de patiënt daarop (zie *Specifieke aandachtspunten*).
- Verwijs door naar de juiste hulpverleners bij complicaties, bij voorkeur na afstemming met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.

Specifieke aandachtspunten

- **Vermoeidheid** Vermoeidheid (fysiek en mentaal) komt veel voor.
- **Dagstructuur** Voor parkinsonismepatiënten is het van groot belang om structuur in hun dag te hebben. Een vast dagschema kan hierbij helpen.
- **Beweging** Beweging is bevorderlijk, stimuleer dit zo veel mogelijk. Bij bedlegerigheid en weinig bewegen is het risico op trombo-embolische complicaties, decubitus en obstipatie verhoogd. Een fysiotherapeut of ergotherapeut kan advies geven over aangepast bewegen. Voor praktische tips kunnen patiënten terecht bij de Parkinson Vereniging (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Risicofactoren hart- en vaatziekten** Bij vasculair parkinsonisme is strikte regulering van de traditionele risicofactoren voor hart- en vaatziekten belangrijk (zie NHG-Standaard Cardiovasculair risicomanagement).
- **Medicatie** Sommige parkinsonismepatiënten zijn bijzonder gevoelig voor bijwerkingen van medicatie en herstellen hier moeizaam van. Het is belangrijk dat de patiënt medicatie op vaste tijdstippen neemt/krijgt om schommelingen in effect te voorkomen. Dit is ook van belang bij opname in een zieken- of verpleeghuis. Eventueel kan de mantelzorg daar de medicatie ook toedienen. Een deel van de patiënten reageert slecht op andere medicatie, ook wanneer bijvoorbeeld op een ander (generiek) merk overgestapt wordt.
- **Noodgevallen** Maak een duidelijk plan voor noodgevallen, zoals een acuut ernstige stridor en verstikking door verslikken of niet kunnen wegslikken van slijm. Bespreek dit met de patiënt en de mantelzorg. Infecties kunnen zeer snel fulminant verlopen. Het kan zinvol zijn dat de patiënt antibiotica en prednison thuis op voorraad heeft. Instrueer de patiënt en partner goed over de tekenen van een infectie en wanneer te starten met de medicatie. Bij vergevorderde ziekte kan de patiënt er bewust voor kiezen om alleen een ondersteunende behandeling te krijgen, zonder antibiotica. Bespreek de wensen met betrekking tot wel of niet reanimeren met de patiënt.
- **Communicatie** Bij het voortschrijden van de ziekte nemen de communicatiemogelijkheden steeds verder af, onder andere door motorische en cognitieve beperkingen. Dit is moeilijk voor de patiënt, maar zeker ook voor diens naaste(n). Het vraagt ook extra vaardigheden van de huisarts. In de communicatie moeten gesprekspartners

- letten op een rustig spreektempo, helder en bondig formuleren en niet teveel informatie in één keer geven. Het verhaal van de patiënt is mede door de ziekte niet altijd betrouwbaar. Vraag het ook altijd na bij de mantelzorger.
- **Psychosociale ondersteuning** Gezien de geleidelijke toename van de fysieke en cognitieve beperkingen zal de patiënt zich vaak moeten aanpassen aan zijn omstandigheden, bijvoorbeeld in de aard van de werkzaamheden of de verdeling van de beperkte energie over (dagelijkse) activiteiten. Het is van belang steeds weer een evenwicht te vinden. Op den duur zijn alle parkinsonismepatiënten van andermans zorg afhankelijk. De huisarts kan bij de psychosociale problematiek een adviserende en ondersteunende rol spelen, evenals de parkinsonverpleegkundige. Ook verwijzing naar maatschappelijk werk en/of psychologische hulpverlening zijn hiervoor opties.
 - **Belasting omgeving** Vanwege de fysieke en cognitieve beperkingen doet de patiënt geregeld een beroep op de naaste omgeving. De huisarts let op signalen die kunnen wijzen op een te grote lichamelijke en/of psychische belasting en kan de mantelzorgers hier actief naar vragen. De parkinsonverpleegkundige kan ondersteuning bieden, evenals een maatschappelijk werker of psycholoog. Praktische tips voor patiënten en mantelzorgers zijn te vinden in het 'Zorgboek Parkinsonismen' en het 'Zorgboek Parkinson(ismen) en de naasten', te bestellen via de Parkinson Vereniging (zie *Consultatie en verwijzing*).
 - **Seksualiteit** Psychiatrische klachten, medicatie en psychosociale omstandigheden kunnen de seksuele activiteit negatief beïnvloeden. Bij MSA is impotentie vaak één van de eerste symptomen, zonder dat er sprake is van andere problemen. Het onderwerp is voor de patiënt en partner soms moeilijk bespreekbaar. De vertrouwensband met de huisarts kan ruimte bieden om het paar actief naar deze problematiek te vragen. Het bespreekbaar maken van wensen en grenzen kan voldoende hulp zijn. Bespreek zo nodig praktische oplossingen en/of verwijs naar hulpverlening. Ook kan in overleg met de neuroloog het (medicamenteuze) beleid worden aangepast.
 - **Revalidatie** Revalidatie helpt patiënten optimaal te functioneren in het dagelijkse leven. De doelen worden individueel vastgesteld afhankelijk van de hulpvraag en beperkingen. Er is aandacht voor specifieke activiteiten zoals bewegen, wassen, aankleden en communiceren.
- Daarnaast is er begeleiding bij stemmingsstoornissen en het cognitief functioneren. Ook richt de behandeling zich op participatie van de patiënt aan werk, hobby en sport. De therapeuten (fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, psycholoog, maatschappelijk werker) werken integraal samen onder leiding van de revalidatiearts.
- **Parkinson Vereniging** Veel informatie over parkinsonismen is te verkrijgen via de Parkinson Vereniging. Ook bieden zij lotgenotencontact voor patiënten en hun naasten (zie *Consultatie en verwijzing*).
 - **Werk** Parkinsonismen beïnvloeden de mogelijkheid om te werken. De huisarts kan de patiënt wijzen op de expertise van de bedrijfsarts. Een ergotherapeut geeft praktische adviezen over de werkplek. Ook kunnen patiënten terecht bij de werkgroep 'Parkinson en Werk' van de Parkinson Vereniging (zie *Consultatie en verwijzing*).
 - **Voorzieningen en aanpassingen** Voorzieningen en aanpassingen (hulpmiddelen, rolstoel/vervoer, woningaanpassing) zullen nodig zijn, afhankelijk van de beperkingen. Verwijzing naar een revalidatiecentrum met kennis van parkinsonismen kan zinvol zijn. De huisarts kan de patiënt wijzen op mogelijke vergoedingen, zoals het persoonsgebonden budget (PGB) en verwijzen naar instanties, onder andere de gemeente, MEE en Welder (zie *Consultatie en verwijzing*).
 - **Palliatieve zorg** In de laatste fase van de ziekte zijn weinig patiënten nog thuis. Wanneer dit wel het geval is, coördineert de huisarts de (palliatieve) zorg voor patiënt en familie. Van belang is om met de patiënt en naaste(n) in een vroeg stadium van de ziekte te bespreken hoe men wil dat de huisarts handelt in een bepaalde situatie. Zo is het belangrijk om te bespreken of de patiënt wil worden gereanimeerd of wil worden opgenomen in een ziekenhuis en/of verpleeghuis. Leg dit alles goed vast. Bij parkinsonismen zijn de algemeen geldende richtlijnen over palliatieve zorg van toepassing. Rusteloosheid, angst, pijn en dyspneu zijn de klachten die in de laatste fase de meeste aandacht vragen. Ook obstipatie, incontinentie en decubitus komen veel voor. Bij twijfel over behandeling kan de huisarts advies vragen aan de behandelend neuroloog of consultatieteams palliatieve zorg (zie *Consultatie en verwijzing*). Documentatie over de laatste levensfase is beschikbaar bij de Parkinson Vereniging (zie *Consultatie en verwijzing*).

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **ParkinsonNet** ParkinsonNet is een landelijk netwerk van zorgverleners die gespecialiseerd zijn in het behandelen en begeleiden van patiënten met de ziekte van Parkinson en parkinsonismen.
- **Parkinson Vereniging** De Parkinson Vereniging is meer dan alleen maar een patiëntenvereniging. Zij zet zich in voor iedereen die in het dagelijks leven te maken heeft met een parkinsonisme. Ze bieden betrouwbare en onafhankelijke informatie, geven ondersteuning via cursussen en tools, creëren ontmoetingen in één van de vele Parkinson Cafés, initiëren en subsidiëren onderzoek en behartigen de belangen van mensen met parkinsonismen. Ook de partners en mantelzorgers kunnen bij de vereniging terecht voor informatie, contact en steun. Professionals die vanuit hun beroep veel te maken hebben met parkinsonismen kunnen ook lid worden van de vereniging.
- **Centrum voor Thuisbeademing (CTB)** In Nederland zijn vier centra voor thuisbeademing. (Huis)artsen en patiënten kunnen hier terecht voor informatie over thuisbeademing.
- **Palliatieve zorg** In Nederland zijn consultatieteams palliatieve zorg beschikbaar voor advies. Het IKNL heeft richtlijnen ontwikkeld voor palliatieve zorg. Op www.thuisarts.nl/levenseinde is patiënteninformatie te vinden over zorg rond het levenseinde.
- **MEE** MEE geeft voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke en/of lichamelijke handicap en/of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen.
- **Welder** Welder geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap.

Achtergrondinformatie

- **Brochures** Via de Parkinson Vereniging zijn diverse materialen te downloaden of te bestellen, onder andere:
 - Brochure Parkinsonismen
 - Brochure Leven met PSP en MSA
- **Zorgboeken** Via Stichting September zijn de volgende materialen te bestellen, leden van de Parkinson Vereniging krijgen korting:
 - Zorgboek Parkinsonismen
 - Zorgboek Parkinson(ismen) en de naasten
- **NHG-Standaarden**
 - M05 Urineweginfecties
 - M21 Dementie
 - M44 Depressie
 - M62 Angst
 - M69 Fractuurpreventie
 - M87 Seksuele klachten
 - M94 Obstipatie
 - M98 Ziekte van Parkinson

Relevante websites

- Parkinson Vereniging:
www.parkinson-vereniging.nl
- ParkinsonNet:
www.parkinsonnet.nl
- Website over PSP:
www.psp.org
- Hersenstichting:
www.hersenstichting.nl/alles-over-hersenen/hersenaandoeningen/parkinsonisme
- European Parkinson's Disease Association:
www.epda.eu.com
- Stichting September:
www.stichtingseptember.nl
- Centra voor thuisbeademing:
www.vsca.nl/thuisbeademing/centra-voor-thuisbeademing
- Informatie over palliatieve zorg:
www.palliatievezorg.nl
www.pallialine.nl
www.thuisarts.nl/levenseinde
- MEE:
www.mee.nl
- Welder:
www.weldergroep.nl
- Algemene website over zeldzame aandoeningen:
www.orphanet.nl
- Algemene website van huisartsen met patiënteninformatie:
www.thuisarts.nl
- Website over zeldzame aandoeningen met korte beschrijving van zeldzame aandoeningen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties:
www.zichtopzeldzaam.nl

Literatuurlijst

1. Abbott S, Videnovic A. Sleep disorders in atypical parkinsonism. *Mov Disord Clin Pract (Hoboken)* 2014;1:89-96.
2. Benamer H, Grosset D. Vascular parkinsonism: a clinical review. *Eur Neurol* 2009;61:11-15.
3. Bohlhalter S, Kagi G. Parkinsonism: heterogeneity of a common neurological syndrome. *Swiss Med Wkly* 2011;141:w13293.
4. Broski S, Hunt C, Johnson G, Morreale R, Lowe V, Peller P. Structural and functional imaging in parkinsonian syndromes. *RadioGraphics* 2014;34:1273-1292.
5. Brown R, Lockwood A, Sonawane B. Neurodegenerative diseases: an overview of environmental risk factors. *Environ Health Perspect* 2005;113:1250-1256.
6. Cardoso Vale T, Caramelli P, Cardoso F. Vascular parkinsonism: a series of 17 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2013;71:757-762.
7. Colosimo C, Bak T, Bologna M, Berardelli A. Fifty years of progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:936-942.
8. Donker Kaat L, Boon A, Heutink P, van Swieten J. Progressieve supranucleaire verlamming; een bijzondere vorm van parkinsonisme. *Ned Tijdschr Geneeskd* 2004;148:519-523.
9. Fereshtehnejad S, Lökk J. Orthostatic hypotension in patients with Parkinson's disease and atypical parkinsonism. *Parkinsons Dis* 2014;2014:475854.
10. Flabeau O, Meissner W, Tison F. Multiple system atrophy: current and future approaches to management. *Ther Adv Neurol Disord* 2010;3:249-263.
11. Golbe L. Progressive supranuclear palsy. *Semin Neurol* 2014;34:151-159.
12. Hendriks S. Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg. 2014. www.zorgstandaarden.net/nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas.
13. Kaindlstorfer C, Granata R, Wenning G. Tremor in multiple system atrophy – a review. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)* 2013;3:tre-03-165-4252-1.
14. Perez-Lloret S, Flabeau O, Fernagut P, Pavy-Le Traon A, Rey M, Foubert-Samier A, et al. Current concepts in the treatment of multiple system atrophy. *Mov Dis* 2014; DOI: 10.1002/mdc3.12145.
15. Rehman H. Progressive supranuclear palsy. *Postgrad Med J* 2000;76:333-336.
16. Rehman H. Multiple system atrophy. *Postgrad Med J* 2001;77:379-382.
17. Roncevic D, Palma J, Martinez J, Goulding N, Norcliffe-Kaufmann L, Kaufmann H. Cerebellar and parkinsonian phenotypes in multiple system atrophy: similarities, differences and survival. *J Neural Transm.* 2014;121:507-512.
18. Sato Y, Iwamoto J, Honda Y, Amano N. Vitamin D reduces falls and hip fractures in vascular parkinsonism but not in Parkinson's disease. *Ther Clin Risk Manag* 2013;9:171-176.
19. Stankovic I, Krismer F, Jesic A, Antonini A, Benke T, Brown R, et al. Cognitive impairment in multiple system atrophy: a position statement by the Neuropsychology Task Force of the MDS multiple system atrophy (MODIMSA) Study Group. *Mov Disord* 2014;29:857-867.
20. O'Sullivan S, Massey L, Williams D, Silveira-Moriyama L, Kempster P, Holton J, et al. Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Brain* 2008;131:1362-1372.
21. Thanvi B, Lo N, Robinson T. Vascular parkinsonism – an important cause of parkinsonism in older people. *Age Ageing* 2005;34:114-119.
22. Vajda I. Visiedocument Concentratie en organisatie van zorg bij zeldzame aandoeningen. 2015. www.zorgstandaarden.net/zza/media/upload/pages/file/Visiedocument/Visiedocument-Concentratie-en-Organisatie-mei-2015.pdf.

Bijlage

Tabel 1. Klinische verschijnselen van de ziekte van Parkinson, MSA en PSP

Bron: dr. A.J.W. Boon, neuroloog Erasmus MC

Symptoom	Ziekte van Parkinson	MSA	PSP
<i>Ziekteprogressie</i>	Langzaam	Snel	Snel
<i>Tremor</i>	'Pillen-rollen'	Onregelmatig	5-10%
<i>Balansstoornis, vallen</i>	Laat	Vroeg	Begin
<i>Gedragsverandering</i>		Weinig	Vroeg
<i>Spraakstoornissen</i>	Zacht, monotoon	Zacht, monotoon, dronkenmanspraak	Zacht, monotoon, geknepen
<i>Slikstoornissen</i>	Laat	Vroeg	Vroeg
<i>Geheugenproblemen</i>	Midden-laag	Laat	Vroeg
<i>Houdingsafwijkingen</i>	Minder vaak	Antecollis, PISA, camptocormie	Retrocollis, rechtop
<i>Orthostatische hypotensie</i>	Laat	Vroeg	Weinig
<i>Urine- en erectieproblemen</i>	+/-, laat	++, vaak vroeg	+, laat
<i>Ademhalingsproblemen</i>	-	Slaapapneu, stridor	-
<i>REM-slaapstoornis</i>	+	Begin/vroeg	Zelden
<i>Myoclonieën</i>	-	+	-
<i>Dyskinesieën (levodopa)</i>	Hele lichaam	Hoofd-hals	Rond mond
<i>Emotionele labiliteit</i>	-	+	++
<i>Oogbewegingsstoornissen</i>	-	+/-	++

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Parkinson Vereniging, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen. Deze zijn te downloaden via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten, www.vsoc.nl en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Parkinson Vereniging

De Parkinson Vereniging is meer dan alleen maar een patiëntenvereniging. Zij zet zich in voor iedereen die in het dagelijks leven te maken heeft met de ziekte van Parkinson of een parkinsonisme. Ze bieden betrouwbare en onafhankelijke informatie, geven ondersteuning via cursussen en tools, creëren ontmoetingen in één van de vele Parkinson Cafés, initiëren en subsidiëren onderzoek en behartigen de belangen van mensen met parkinsonismen en hun naasten. Zo kunnen dus ook de partners en mantelzorgers bij de vereniging terecht voor informatie, contact en steun. Ook professionals die vanuit hun beroep veel te maken hebben met de ziekte van Parkinson of parkinsonismen kunnen lid worden van de vereniging.

Parkinson Vereniging

Postbus 46
3980 CA BUNNIK
Telefoon: 030 656 13 69
E-mail: info@parkinson-vereniging.nl
www.parkinson-vereniging.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

VSOP

Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsoc.nl

Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep. Kernactiviteiten van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting.

Nederlands Huisartsen Genootschap

Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw dr. N. Dekker, arts-auteur VSOP
Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Mevrouw M. Leenders, activiteitencoördinator Parkinson Vereniging
Mevrouw H. de Haan-Louiset, communicatieadviseur Parkinson Vereniging
Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdelingen Richtlijnontwikkeling & Wetenschap en Implementatie NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

Mevrouw dr. A.J.W. Boon, neuroloog Erasmus MC te Rotterdam
Mevrouw drs. E.A. Nelissen-Stoffels, revalidatiearts RMC Klimmendaal te Arnhem
De heer drs. G. Moret, huisarts te Otterlo
Mevrouw M. Moret-Hartman, methodoloog Kennisinstituut Medisch Specialisten te Utrecht

Namens de werkgroep Parkinsonismen van de Parkinson Vereniging gaven mevrouw J. van der Linden-Smeenk, mevrouw I. van der Horst en de heer A. Kleiberg commentaar vanuit het patiëntenperspectief.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, mei 2016

