



# Progressieve Supranucleaire Palsy: essentiële feiten voor patiënten

## WAT IS PARKINSONISME? ATYPISCH PARKINSONISME? PARKINSON-PLUS?

Parkinsonisme is een aandoening gekarakteriseerd door een aantal motorische kernverschijnselen:

- Traag bewegen (bradykinesie)
- Trillen (tremor)
- Spierstijfheid (rigiditeit)
- Schuifelen, traag lopen

De ziekte van Parkinson is de meest bekende vorm van parkinsonisme. Er is sprake van atypisch parkinsonisme, ook wel Parkinson-plus syndroom genoemd, als de patiënt parkinsonisme heeft met andere verschijnselen, waaronder vroeg optredende balansproblemen of vallen, slechte reactie op het medicijn levodopa, vroege cognitieve stoornissen en gestoorde bloeddrukregulatie / blaasfunctie / darmfunctie.

Progressieve Supranucleaire Palsy (PSP) is de meest voorkomende vorm van atypisch parkinsonisme, maar het komt slechts een tiende zo vaak voor als de ziekte van Parkinson.

## WAT ZIJN TYPISCHE SYMPTOMEN VAN PSP?

PSP, ook wel bekend als het syndroom van Steele-Richardson-Olzewski, komt even vaak voor bij mannen als bij vrouwen. Gemiddeld begint de ziekte op de leeftijd van begin 60.

- In het begin hebben patiënten met PSP moeite met lopen, de balans en achterover vallen, vaak meerdere keren per dag. Ze neigen tot slingeren en wankelen en bewegen snel en impulsief. Sommigen hebben moeite met lopen omdat ze het gevoel hebben dat hun voeten vastgekleefd zijn aan de vloer.
- Patiënten ervaren moeilijkheden met het bewegen van de ogen, met name naar beneden. Dit maakt dat lezen moeilijk is en kan dubbelzien veroorzaken. Ze kunnen ook last hebben van onwillekeurig knipperen met de ogen of van het sluiten van de ogen en moeite met het openen van de ogen.
- Trage bewegingen kunnen de dagelijkse activiteiten vertragen.
- Patiënten kunnen last hebben van stijfheid, vooral in de nek.
- De gelaatsuitdrukking kan veranderen, vooruit starend met opgetrokken wenkbrauwen en gefronst voorhoofd.
- Patiënten kunnen een schorre, onduidelijke, kreunende stem hebben en moeite met slikken.
- Cognitieve problemen kunnen optreden, inclusief verlies van motivatie en remming, emotionele variabiliteit (pseudobulbaire verlamming) en dementie

De symptomen variëren van patiënt tot patiënt. Bij sommige vormen zijn bevriezen tijdens het lopen en traagheid de belangrijkste symptomen. Bij andere vormen zijn er in het begin trillen en verschijnselen die meer op de ziekte van Parkinson lijken.

## HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD?

PSP wordt gediagnosticeerd op basis van medische geschiedenis en neurologisch onderzoek. Als de ziekte net begint kan het op de ziekte van Parkinson lijken wat de diagnose moeilijk kan maken. Er is geen bloed- of andere test waarmee de diagnose gesteld kan worden, maar soms kan een MRI van de hersenen helpen bij de diagnose omdat artsen wat schrompeling in bepaalde gebieden van de hersenen kunnen zien, zoals de middenhersenen (mesencephalon) en de voorhersenen (frontaalkwab).

## WAT IS DE OORZAAK?

De oorzaak van PSP is onbekend. PSP is geassocieerd met de ophoping van een eiwit in de hersenen, dat in alle celtypen klontert en gezien kan worden bij autopsie van de hersenen. De oorzaak van dit klonteren is niet bekend. PSP wordt niet beschouwd als een erfelijke ziekte. PSP kan niet overgedragen worden van mens op mens en is nog niet duidelijk geassocieerd met blootstelling aan omgevingsfactoren.

## IS ER EEN BEHANDELING?

Er zijn geen mogelijkheden tot genezen, vertragen of stoppen van de progressie van PSP. Vroeg in het beloop van de ziekte kunnen sommige medicijnen voor de ziekte van Parkinson (bijvoorbeeld levodopa) de symptomen van PSP verbeteren. Echter, als de ziekte voortschrijdt, werken deze medicijnen niet meer. Sommige medicijnen gebruikt bij de ziekte van Alzheimer kunnen patiënten met PSP helpen met het denken en geheugen. Injecties met botuline toxine kunnen helpen bij problemen met het onwillekeurig sluiten van de ogen. Er zijn ook medicijnen die kunnen helpen bij emotionele veranderingen, zoals ongecontroleerd lachen en huilen. Antidepressiva kunnen zinvol zijn voor het behandelen van depressie en angst.

Logopedisten kunnen helpen bij de slik- en spraakstoornissen, die kunnen leiden tot ondervoeding en longontsteking. Een spraakcomputer kan ook behulpzaam zijn.

Ergotherapeuten kunnen adviezen geven zodat u de dagelijkse activiteiten kunt blijven doen.

Fysiotherapeuten kunnen helpen bij de problemen met lopen en balansstoornissen. Uiteindelijk is lange termijn zorgplanning nodig als de ziekte voortschrijdt.