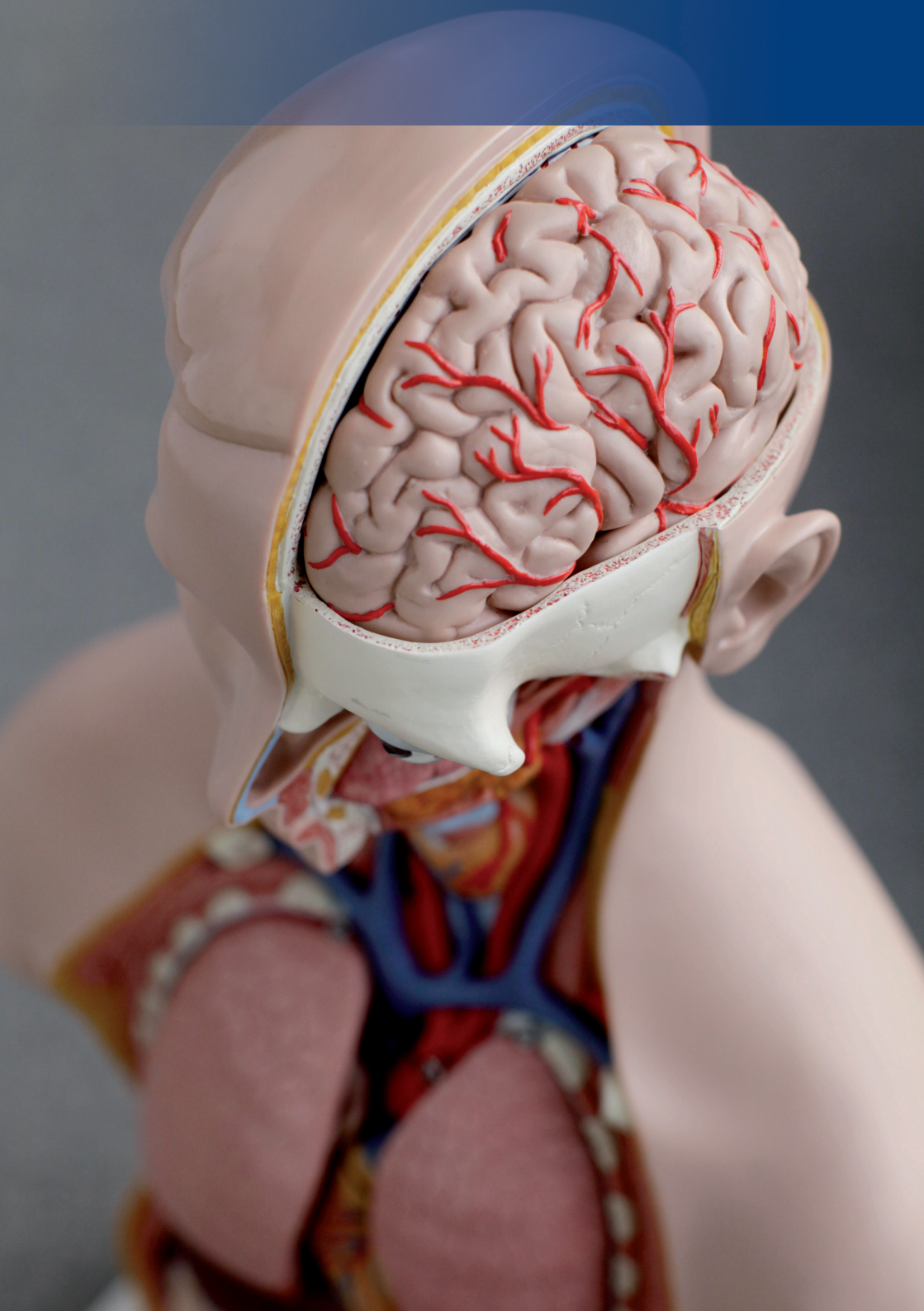




Progressieve Supranucleaire Paralyse

Een zeldzame hersenaandoening



1. Aandoening	4
2. Verschijnselen	5
3. Oorzaak	5
4. Diagnose	5
5. Verloop	5
6. Behandeling	6
6.1 Vallen	6
6.2 Oogproblemen	6
6.3 Spraakmoeilijkheden	7
6.4 Slikmoeilijkheden	7
6.5 Speekselvloed	8
6.6 Urine-incontinentie	8
6.7 Mentale problemen	8
7. Onderzoek	9
8. Steun en informatie	9
8.1 Tegemoetkomingen	12
8.2 Nuttige links	12
Contact	12

Beste patiënt, familielid of mantelzorger,

PSP (progressieve supranucleaire paralyse) is een hersenaandoening die een grote impact heeft op het leven van de patiënt en zijn omgeving. Het is bovendien een vrij zeldzame en onbekende ziekte. Om u bij te staan in deze ingrijpende periode, bieden we in deze brochure wat meer informatie over de aandoening, de verschijnselen, de oorzaak, de diagnose en het verloop ervan.

Er bestaat nog geen behandeling voor PSP, maar er zijn veel mogelijkheden om de levenskwaliteit van de patiënt en zijn naasten zoveel mogelijk te bewaren. We overlopen ze in deze brochure.

Achteraan vindt u een aantal websites waar u terecht kunt voor meer informatie over patiëntenverenigingen, tegemoetkomingen en ondersteunende organisaties.

1. Aandoening

Progressieve Supranucleaire Paralyse (PSP) wordt ook de ziekte van Steele-Richardson-Olszewski genoemd. Het gaat om een aandoening waarbij hersencellen langzaam afsterven, met voornamelijk lichamelijke problemen als gevolg. Progressief betekent dat de ziekte verergert in de loop van de tijd, supranucleair duidt op het deel van de hersenen waar de oorzaak van de aandoening ligt en paralyse betekent verlamming.

PSP komt meestal voor tussen 45 en 75 jaar. Het is een zeldzame aandoening die ongeveer 384 personen in Vlaanderen treft. In België krijgen jaarlijks iets meer dan 5 personen per 100.000 de aandoening. Daarmee komt PSP zo'n 25 keer minder voor dan de ziekte van Parkinson.

2. Verschijnselen

PSP is een vorm van parkinsonisme. De aandoening heeft gelijkenissen met de ziekte van Parkinson maar tegelijk ook enkele belangrijke verschillen. Net zoals bij Parkinson zijn er lichamelijke problemen zoals traag bewegen (bradykinesie), spierstijfheid en evenwichtsstoornissen. Daarbovenop hebben patiënten met PSP ook last van oogbewegingsproblemen (blikverlamming) en stemmings- en gedragstoornissen zoals impulsiviteit en imitatiegedrag. Door deze bijkomende, kenmerkende symptomen behoort PSP tot de 'parkinson-plus' syndromen.

Er zijn twee types PSP: het richardsonsyndroom en het PSP-parkinsonisme. Patiënten met het richardsonsyndroom kunnen niet snel van houding veranderen (posturale instabiliteit), hebben moeite met neer- of opwaarts kijken (verticale blikverlamming) en ondervinden last van evenwichtsproblemen en verstandelijke stoornissen (cognitieve dysfunctie). Bij PSP-parkinsonisme treden klachten als beven, trage bewegingen (bradykinesie) en stijfheid (rigiditeit) op. Patiënten met PSP-parkinsonisme zijn gebaat met het geneesmiddel Levodopa en hebben betere vooruitzichten.

De symptomen van PSP, de problemen die hiermee gepaard gaan en de mogelijke oplossingen komen verder in deze brochure aan bod.

3. Oorzaak

De oorzaak van PSP is niet precies bekend. Sommige mensen leggen zelf de link met gebeurtenissen in het verleden, maar dit is niet bewezen. Wel is duidelijk dat een genetische factor een rol speelt. Het is niet duidelijk of PSP erfelijk is. Meestal treedt de ziekte maar eenmalig in een familie op.

4. Diagnose

De diagnose is niet eenvoudig te stellen omdat de aandoening zeldzaam en vrij onbekend is. Meestal is het een neuroloog die de diagnose stelt op basis van de voorgeschiedenis, de verschijnselen en een lichamelijk onderzoek. Beeldvormend onderzoek van de hersenen, zoals een CT-, MRI- of PET-scan, kunnen de diagnose ondersteunen. Er is een onderscheid tussen een 'zekere', 'waarschijnlijke' en 'mogelijke' PSP. Zeker is men pas na weefselonderzoek bij een overleden patiënt.

5. Verloop

PSP is niet te genezen en verkort de levensduur. Het valt moeilijk in jaren uit te drukken, aangezien dit sterk verschilt van persoon tot persoon. PSP is ernstiger dan de ziekte van Parkinson, de situatie verslechtert na verloop van tijd. De ziekte tast op langere termijn de zelfredzaamheid van de patiënt aan, waardoor hulp van de omgeving aangewezen is.

6. Behandeling

In tegenstelling tot de ziekte van Parkinson, is er momenteel geen behandeling voor PSP. De therapie is hoofdzakelijk gericht op ondersteuning en het verlichten van de klachten en symptomen. U vindt hier een aantal mogelijkheden.

6.1 Vallen

Patiënten met PSP hebben meer kans op vallen door een verstoord evenwicht en houdingsproblemen (posturale instabiliteit). Het valrisico kan beperkt worden met bijvoorbeeld evenwichtstraining en oogbewegingsoefeningen bij de **kinesist**. Bedenk wel dat een verstoord evenwicht en looppatroon bij patiënten met PSP niet altijd volledig verholpen kan worden. Omdat de ziekte snel evolueert, is een functie behouden soms belangrijker dan ze te verbeteren.

Verder is het van belang om vallen zoveel mogelijk te voorkomen, door bijvoorbeeld extra steunen in toilet en badkamer te plaatsen of een alarmknop of aangepaste loophulp te gebruiken. Met behulp van een rollator met gewicht of schoenen met een zwaardere tip kunt u achterwaarts vallen vermijden. Een rolstoel kan vaak meer veiligheid en vrijheid aan de patiënt bieden. Uw **kinesist** of **ergotherapeut** kan u bijkomende informatie verschaffen.

6.2 Oogproblemen

Patiënten met PSP kunnen soms minder goed naar beneden of boven kijken, in een latere fase kan ook zijwaarts kijken moeilijk worden (verticale en/of horizontale blikverlamming). Ook wazig of dubbel zicht (diplopie), droge ogen, hoornvliesontsteking (keratitis), gestoorde oogbewegingen en verminderd knipperen kunnen optreden.

Deze oogproblemen hinderen dagelijkse activiteiten als eten en lezen. Door elementen in het gezichtsveld van de patiënt te plaatsen kunt u neerwaartse oogbewegingen zoveel mogelijk vermijden. Bifocale glazen (brilglazen voor zowel ver als dichtbij zien) zijn geen oplossing omdat de patiënt niet naar beneden kan kijken.

Enkelvoudige glazen hebben dus de voorkeur. Een prismabril kan activiteiten waarvoor men naar beneden moet kijken wel vergemakkelijken. Deze prisma's kunnen op de brilglazen bevestigd worden. Uw **oogarts** kan u meer informatie verstrekken.

Bewust vaker knipperen helpt tegen droge ogen en hoornvliesontsteking. Ook kunsttranen en bepaalde zalven kunnen verlichting bieden. Zo nodig kan uw **oogarts** nog bijkomende oplossingen aanbieden.

Bij dubbel en wazig zicht kan een elektronisch vergrotingshulpmiddel gebruikt worden. Sommige PSP-patiënten hebben problemen om de oogleden onder controle te houden (ooglidapraxie) of knipperen ongecontroleerd (blefarospasme). Insputingen met Botox (een stof die spiertjes tijdelijk verlamt) in de omgeving van het oog kunnen verbetering brengen.

6.3 Spraakmoeilijkheden

Veel PSP-patiënten hebben moeite met spreken en praten stil, eentonig, snel of spastisch. Daardoor verloopt de communicatie soms moeilijker. Sommige patiënten melden ook een lagere leessnelheid. Een **logopedist** kan advies en hulp bieden door de patiënt te leren om traag te spreken of een communicatiebord of stemversterker te gebruiken. Er bestaan ook gespecialiseerde centra waar men u advies verleent over de bestaande communicatiehulpmiddelen (zie links achteraan).

6.4 Slikmoeilijkheden

PSP gaat zeer vaak gepaard met slikmoeilijkheden. Een **neus-keel-oorarts** kan u de juiste behandeling aanreiken. Soms volstaat het aanleren van sliktechnieken. Bij ernstige slikmoeilijkheden kan er voedsel, drank of speeksel in de luchtpijp terechtkomen met het risico op een longontsteking, mogelijk met dodelijke afloop. Om dit risico op 'aspiratie' te verminderen kan u aangepast bestek gebruiken en de kin tijdens het slikken neerwaarts of in neutrale positie houden om de luchtweg af te sluiten. De mantelzorger kan een aspiratietoestel leren gebruiken om de luchtwegen vrij te maken.

Een **diëtist** kan voedingsadvies geven om aspiratie te voorkomen. Dranken kunnen bijvoorbeeld ingedikt worden. Als de slikproblemen de voedselopname verhinderen, kan een PEG-sonde (een slangetje dat de voeding rechtstreeks door de huid naar de maag brengt) een oplossing bieden. Het is erg belangrijk om een sluimerende longontsteking snel op te sporen. Dat kan door regelmatig longonderzoek bij de **huisarts** en het dagelijks opvolgen van de lichaamstemperatuur door de mantelzorger.

6.5 Speekselvloed

Een hinderlijk teveel aan speeksel (sialorrhoe) kan opgelost worden met Atropine, een geneesmiddel dat onder de tong toegediend wordt. Ook radiotherapie (bestraling) of inspuitingen met Botox (een spierverlammende stof) ter hoogte van de speekselklier kunnen helpen bij ernstige speekselvloed.

6.6 Urine-incontinentie

De combinatie van neurologische en verstandelijke veranderingen kan ongewild urineverlies veroorzaken. Dit probleem wordt het best met de **uroloog** (specialist van de urinewegen) besproken. De behandeling kan bestaan uit incontinentiemateriaal (verbanden), sondes of het gebruik van bepaalde geneesmiddelen (Anticholinergica en Desmopressinespray). Een handig hulpmiddel is een urinair alarm, dat urine in incontinentiemateriaal signaleert waardoor het snel verschoond kan worden.

6.7 Mentale problemen

Een aandoening in de hersenen beïnvloedt soms ook de mentale toestand en kan zich uiten in lusteloosheid (apathie), depressie, dementie, verminderde verbale vlotheid, vertraagde gedachtegang, imitatiegedrag enz. De patiënt kan ongecontroleerde huil- of lachbuien krijgen. Deze persoonlijkheidsveranderingen kunnen belastend zijn voor de familie en de patiënt zelf en kunnen leiden tot sociale terugtrekking. De behandeling van deze symptomen is niet eenvoudig. Eventueel kan een antidepressivum ingezet worden tegen een aanwezige depressie.

7. Onderzoek

PSP is een zeldzame aandoening waarover nog niet zoveel bekend is. Door deel te nemen aan studies helpt u de wetenschap vooruit, en daarmee ook het welzijn van andere patiënten. Het onderzoek gaat over allerlei aspecten van de ziekte: erfelijkheid, behandeling ... Ook de studie van het brein is erg leerrijk. Een hersendonatie na het overlijden draagt dan ook veel bij aan de kennis over deze ziekte. U kunt dus op allerlei manieren meewerken. Een eventuele deelname aan studies of lichaamsafstand bespreekt u het best met uw **neuroloog**, die u meer informatie kan bezorgen.

8. Steun en informatie

Bij een ziekte zoals PSP is het belangrijk om informatie en steun te bieden aan de patiënt en zijn omgeving. Praktische oplossingen kunnen de levenskwaliteit van de patiënt zoveel mogelijk bewaren, maar ook voldoende ondersteuning is van belang. Verschillende gezondheidswerkers kunnen daartoe bijdragen. Omdat de aandoening zo zeldzaam is, is het soms aangewezen om zelf uw **huisarts** op de hoogte te brengen van wat PSP inhoudt. Deze informatiebrochure kan daarbij een hulpmiddel zijn.

Omdat de ziekte en de mentale toestand van PSP-patiënten soms snel veranderen, kunnen belangrijke kwesties, zoals wilsverklaring, best tijdig besproken worden. Zo krijgt de patiënt de kans om te beslissen welke ondersteunende behandelingen hij wenst als het einde nadert of wanneer hij zijn wensen niet meer bekend kan maken. Naar het einde van het ziekteproces toe kan er een beroep worden gedaan op palliatieve zorg, die de zorg voor een terminaal zieke patiënt voorziet. Afhankelijk van de toestand en de wensen van de patiënt en zijn mantelzorgers kan deze zorg thuis, in een verzorgingsinstelling of op een palliatieve eenheid worden aangeboden.

8.1 Tegemoetkomingen

- **Vlaamse zorgverzekering**

Als u voldoet aan de voorwaarden kunt u van de zorgverzekering van het ziekenfonds een tegemoetkoming tot €130 per maand ontvangen voor de niet-medische

kosten van zwaar zorgbehoevende personen thuis of in een rusthuis. Om te weten of u in aanmerking komt, neemt u best contact op met uw ziekenfonds. Alles over de Vlaamse zorgverzekering: www.vlaamsezorgverzekering.be

- **Tussenkomst van het ziekenfonds**

- Verhoogde tegemoetkoming en het omnio-statuut
- Maximumfactuur
- Forfaitaire tegemoetkomingen voor chronische zieken

Opmerking: voor bijkomende tegemoetkomingen/hulpmiddelen: contacteer uw eigen mutualiteit

- **Links van de verschillende mutualiteiten**

- Landsbond der christelijke mutualiteiten: www.cm.be
- Nationaal verbond van socialistische mutualiteiten: www.socmut.be
- Landsbond van de neutrale ziekenfondsen: www.vnz.be
- Landsbond van liberale mutualiteiten: www.libmut.be
- Landsbond van de onafhankelijke ziekenfondsen: www.mloz.be

- **Vlaams agentschap voor personen met een handicap**

www.vaph.be

Het Vlaams agentschap voor personen met een handicap staat in voor personen met een fysieke, mentale of psychische handicap die jonger zijn dan 65 jaar bij de eerste aanvraag. Als ondersteuning van de thuiszorgsituatie verleent het Vlaams agentschap eventueel tussenkomst in onder meer de aanpassing van de woning, noodzakelijke hulpmiddelen, incontinentiemateriaal, enz. Bovendien kan het Vlaams agentschap een Persoonlijk Assistentiebudget (PAB) toekennen, waarmee de patiënt een assistent in loondienst kan aanwerven. Voor personen met PSP kan de patiëntenvereniging MSA-AMS.be of Parkinson-plus.org rechtstreeks het PAB- via de spoedprocedure aanvragen (zie links hier boven).

- **Federale Overheidsdienst Sociale Zekerheid***

www.handicap.fgov.be

De Federale Overheidsdienst Sociale Zekerheid voorziet drie financiële tegemoetkomingen voor personen met een handicap. De aanvraag voor deze tegemoetkomingen kan op de dienst Welzijn van de gemeente waar de persoon met een handicap is ingeschreven in het bevolkingsregister of in het vreemdelingenregister. De aanvraag wordt onmiddellijk geregistreerd bij de Bestuursdirectie van de

uitkeringen aan personen met een handicap. Het gemeentebestuur verstrekt u de nodige administratieve documenten. Deze dient u gedeeltelijk zelf en gedeeltelijk door de behandelende geneesheer te laten invullen.

- **Inkomensvervangende tegemoetkoming (21 – 65 jaar) (IVT)**

De inkomensvervangende tegemoetkoming wordt toegekend aan de persoon met een handicap van wie is vastgesteld dat zijn lichamelijke of psychische toestand zijn verdienvermogen heeft verminderd tot een derde of minder van wat een gezonde persoon door het uitoefenen van een beroep op de algemene arbeidsmarkt kan verdienen.

- **Tegemoetkoming voor hulp aan bejaarden o.w.v. verminderde zelfredzaamheid (> 65 jaar) (THAB)**

De tegemoetkoming voor hulp aan bejaarden wordt toegekend aan de persoon met een handicap van 65 jaar of ouder die vanwege een vermindering van de zelfredzaamheid, bijkomende kosten te dragen heeft.

- **Integratietegemoetkoming o.w.v. verminderde zelfredzaamheid (21 – 65 jaar) (IT)**

De integratietegemoetkoming wordt toegekend aan de persoon met een handicap die vanwege een vermindering van de zelfredzaamheid, bijkomende kosten te dragen heeft.

***Sinds januari 2007: Medisch onderzoek op stukken**

Personen met PSP moeten sinds januari 2007 geen medisch onderzoek meer ondergaan om tussenkomst te verkrijgen van de federale overheid. Het volstaat om de nodige documenten voor te leggen. Daarenboven zal uw aanvraag met prioriteit worden behandeld. De sociale dienst van uw mutualiteit of ziekenhuis of soms uw behandelende geneesheer vult samen met u de aanvraagformulieren in. Bij dit invullen moet u op de **formulieren 3 en 4** duidelijk vermelden dat **uw dossier** met voorrang moet worden behandeld. Zorg er eveneens voor dat zij al de **nodige medische stukken** toevoegen aan uw dossier, zodat duidelijk wordt aangetoond dat u door een ernstige aandoening bent getroffen. De patiëntenvereniging MSA-AMS.be helpt u graag bij deze aanvraag van uw dossiers.

Bijkomende inlichtingen kunt u krijgen bij FOD Sociale Zekerheid:
e-mail: HandiN@minsoc.fed.be

8.1 Nuttige links

- **Patiëntenverenigingen – extra informatie over PSP en parkinsonisme**

- MSA-AMS.be Patiëntenvereniging:
www.msa-ams.be, www.msa-benelux.org, www.parkinson-plus.org
- Vlaamse Parkinson Liga: www.parkinsonliga.be
- Nederlandse Parkinson Vereniging: www.parkinson-vereniging.nl
- Cure PSP: www.psp.org
- PSP Europe Association: www.pspeur.org

- **Andere**

- Valpreventie
 - › Expertisecentrum valpreventie Vlaanderen www.valpreventie.be
 - › Campagnewebsite valpreventie www.vermijdvallen.be
- Palliatieve zorg
 - › Federatie palliatieve zorg Vlaanderen vzw www.palliatief.be
 - › RIZIV website over Palliatieve zorg www.riziv.fgov.be/care/nl/palliativecare
 - › Adressen en contactgegevens van palliatieve netwerken
www.zorg-en-gezondheid.be/adressen_palliatieve_netwerken.aspx
- Communicatiehulpmiddelen www.modem.kinsbergenvzw.be

Contact

Dit is een uitgave van de dienst neurologie van het UZA. U kunt deze dienst bereiken via tel. 03 821 34 23. Hebt u nog vragen, aarzel dan niet uw huisarts of specialist aan te spreken. Meer informatie vindt u ook via de websites in deze brochure.

De inhoud van deze uitgave kwam tot stand in het kader van het eindwerk van Lien De Vil en Isabel Poppe (Universiteit Antwerpen) in samenwerking met prof. dr. Patrick Cras, diensthoofd neurologie, UZA.

UZA / Wilrijkstraat 10 / 2650 Edegem
Tel 03 821 30 00 / Fax 03 829 05 20
www.uza.be