
KWALITEITSSTANDAARD ATYPISCHE PARKINSONISMEN

Versie maart 2020



V S O P



*Kwaliteitsstandaarden
Zeldzame Aandoeningen*



| | |
|--|-----------|
| VOORWOORD | 3 |
| INLEIDING EN SAMENVATTING | 4 |
| ATYPISCHE PARKINSONISMEN..... | 6 |
| <i>Progressieve supranucleaire parese (PSP)</i> | 7 |
| <i>Multipele systeem atrofie (MSA)</i> | 10 |
| <i>Corticobasaal syndroom (CBS)</i> | 13 |
| <i>Vasculair parkinsonisme (VaP)</i> | 15 |
| SPECIFIEKE SYMPTOMEN DIE KUNNEN VOORKOMEN BIJ ATYPISCHE PARKINSONISMEN..... | 17 |
| MEDISCHE MODULE: MODULE DIAGNOSTIEK | 20 |
| <i>Uitgangsvraag 1: Hoe kan de awareness en de diagnostiek voor patiënten met atypische parkinsonismen in de toekomst verbeterd worden? Waaruit bestaat de diagnostiek?</i> | 21 |
| Deelvraag 1a: Wat is van belang voor de diagnosestelling bij atypische parkinsonismen?..... | 22 |
| Vervolg deelvraag 1a: Waaruit bestaat anamnese en onderzoek?..... | 27 |
| Deelvraag 1b: Wat zijn de mogelijke en waarschijnlijke (internationale) criteria waarbij je een diagnose kunt stellen?..... | 31 |
| Deelvraag 1c: Welke maatregelen worden getroffen om te bereiken dat de diagnose atypische parkinsonisme snel(ler) wordt gesteld en dat er op een eerder tijdstip wordt verwezen naar een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen?..... | 43 |
| Deelvraag 1d: Wat zijn de 'red flags' bij de verschillende atypische parkinsonismen, die kunnen leiden tot het vroeger signaleren van atypische parkinsonismen? En wat zijn de meest voorspellende testen?..... | 44 |
| Deelvraag 1e: Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten?..... | 50 |
| Deelvraag 1f: Welke zijn de niet-motorische symptomen bij atypische parkinsonismen en hoe zijn deze het best te diagnosticeren? Wat zijn de <i>voorspellende</i> niet-motorische symptomen?..... | 51 |
| Deelvraag 1g: Wat zijn aandachtspunten voor urologen, oogartsen en internisten?..... | 55 |
| Deelvraag 1h: Welke aanvullende diagnostische aanvullende onderzoeken kunnen bij verdenking op atypische parkinsonismen worden ingezet?..... | 63 |
| Deelvraag 1i: Waaruit bestaat de fysiotherapeutische diagnostiek? En wat zijn specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen?..... | 66 |
| Deelvraag 1j: Waaruit bestaat de logopedische diagnostiek? Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de logopedische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen? Wat zijn indicaties voor verwijzing naar de logopedie?..... | 69 |
| Deelvraag 1k: Wat zijn de verschillende aandachtspunten ten aanzien van de ergotherapeutische diagnostiek en waaruit bestaat de ergotherapeutische diagnostiek?..... | 74 |
| Deelvraag 1l: Op welke wijze dient diagnostiek ingezet te worden voor het signaleren van een depressieve stoornis bij een patiënt met atypisch parkinsonisme, rekening houdend met aard, ernst en beloop van de problematiek?..... | 79 |
| Deelvraag 1m: Wanneer is verwijzing voor neuropsychologisch onderzoek geïndiceerd? En waaruit bestaat de diagnostiek?..... | 80 |
| MEDISCHE MODULE: MODULE BEHANDELING | 81 |
| <i>Uitgangsvraag 2: Welke (evidence based en eminence based) behandelmogelijkheden zijn er en wanneer zijn deze van toepassing?</i> | 82 |
| Deelvraag 2a: Welke behandelingen zijn geschikt voor patiënten met een atypische parkinsonisme, zowel paramedisch als qua medicatie?..... | 83 |
| Slaaphygiënische adviezen..... | 100 |
| Patiënt en Partner Educatie Programma voor alle chronische ziekten (PPEP4ALL)..... | 104 |
| <i>Ergotherapeutische ondersteuning</i> | 105 |
| Deelvraag 2b: van fysiotherapie en met name van de externe prikkels (cues) op de motoriek van patiënten met Wat is het effect atypische parkinsonismen? Welke fysiotherapeutische ondersteuning wordt toegepast? Wat wordt aanbevolen bij het aanleren van strategieën (rekening houdend met leerbaarheid en afnemen van cognitieve vermogens)?..... | 107 |
| Deelvraag 2c: Welke logopedische ondersteuning wordt toegepast?..... | 112 |
| Deelvraag 2d: Welke ergotherapeutische ondersteuning kan worden toegepast bij AP?..... | 116 |
| Deelvraag 2e: Welke hulpmiddelen zijn er? Welke hulpverlener(s) kan/ kunnen hierin adviseren en helpen bij het aanvragen?..... | 126 |
| Deelvraag 2f: Wat zijn indicaties voor verwijzing van patiënten met AP naar de diëtist, en waaruit bestaat de diëtetische behandeling?..... | 133 |
| Deelvraag 2g: Welke medicamenten zijn geschikt bij welke symptomen die voorkomen bij atypische parkinsonismen?..... | 134 |
| Deelvraag 2h: Welke (sub)acute (levensverlengende) behandelingen zijn er?..... | 142 |
| Deelvraag 2i: Welke alternatieve behandelmogelijkheden zijn er?..... | 147 |
| Deelvraag 2j: Hoe is de begeleiding ten aanzien van de verminderde kwaliteit van leven en van de psychosociale effecten van het hebben van een atypisch parkinsonisme?..... | 150 |
| Deelvraag 2k: Wanneer en hoe vindt de advanced care planning plaats, met een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden?..... | 157 |

| | |
|--|------------|
| MODULE ORGANISATIE VAN ZORG | 159 |
| REGIEVOERING, HOOFDBEHANDELAAR, MULTIDISCIPLINAIR TEAM EN COÖRDINATIE VAN ZORG | 160 |
| <i>Uitgangsvraag 3: Welke zorgverlener(s) draagt / dragen zorg voor goede zorg, coördinatie en afstemming van medisch, psychische en sociaal maatschappelijke zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen in de verschillende fasen van de zorg, inclusief shared care en follow-up?</i> | 161 |
| Deelvraag 3a: Wie is de hoofdbehandelaar, wie heeft de regie in de zorg bij mensen met AP en wat zijn de taken? Wie is nog meer betrokken bij de regie en de coördinatie van de zorg? | 162 |
| Deelvraag 3b: Welke zorgverleners zijn betrokken? Wie nemen zitting in het multidisciplinair team? | 164 |
| Deelvraag 3c: Wat is de rol van het expertisecentrum en het behandelteam bij patiënten met atypische parkinsonismen? ... | 167 |
| COMMUNICATIE EN INFORMATIE-UITWISSELING | 170 |
| <i>Uitgangsvraag 4: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede informatie-uitwisseling / -verstrekking te komen tussen: patiënt (naasten) en zorgverleners, ten einde de patiënt en naasten goed te informeren en goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i> | 171 |
| Deelvraag 4a: Welke zorgverlener informeert de patiënt (en diens naasten) wanneer (op welk moment en met welke frequentie) en op welke manier, zodat de patiënt (en zijn/haar naasten) goed geïnformeerd is/zijn over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen, begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, het beloop en de levensverwachting? | 172 |
| Deelvraag 4b: Welke maatregelen dienen te worden getroffen om de patiënt (naasten) te faciliteren in de informatieoverdracht naar (andere) zorgverleners? | 179 |
| SAMENWERKING, VERWIJZING EN NETWERK | 180 |
| <i>Uitgangsvraag 5: Welke maatregelen dienen getroffen te worden om te komen tot een goede samenwerking tussen zorgverleners en verwijzing naar zorgverleners (uit de 1^e, 2^e en 3^e lijn) die betrokken zijn bij de zorg voor de patiënt met een atypische parkinsonisme (naasten), met als doel goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i> | 181 |
| Deelvraag 5a: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen en buiten dezelfde instelling? | 182 |
| Deelvraag 5b: Wanneer patiënten met atypische parkinsonismen door te verwijzen naar (specialist in) het revalidatiecentrum? | 184 |
| Deelvraag 5c: Welke maatregelen worden getroffen om tot een netwerk van zorgverleners voor atypische parkinsonismen te komen? Wat voor netwerken zijn er al? | 187 |
| BIJLAGE 1. VERANTWOORDING | 192 |
| BIJLAGE 2: KNELPUNTENANALYSE | 197 |
| INVENTARISATIE EN PRIORITERING VAN KNELPUNTEN VANUIT PATIËNTEN PERSPECTIEF | 198 |
| INVENTARISATIE EN PRIORITERING VAN KNELPUNTEN VANUIT ZORGVERLENERSPERSPECTIEF | 199 |
| BIJLAGE 3: CLASSIFICATIE VOLGENS HOEHN EN YAHR. ^[4] | 202 |
| BIJLAGE 4: SCHWAB AND ENGLAND ACTIVITIES OF DAILY LIVING (ADL) SCALE | 203 |
| BIJLAGE 5: NEDERLANDSE MOCA EN GESTANDAARDISEERDE MMSE | 204 |
| BIJLAGE 6: PSPRS (PSP-RATING SCALE) | 211 |
| BIJLAGE 7: UMSARS | 223 |
| BIJLAGE 8: NMS-VRAGENLIJST VOOR PATIËNTEN | 229 |
| BIJLAGE 9: FRONTAL ASESMENT BATTERY | 231 |
| BIJLAGE 10: AANVRAGEN DOELMATIG EN FUNCTIEGERICHT LOOPHULPMIDDEL | 233 |
| BIJLAGE 11: LOOPHULPMIDDELVERGELIJKING | 234 |
| BIJLAGE 12: AANVRAAG COMPLEX LOOPHULPMIDDEL | 235 |
| LITERATUURLIJST MET VERWIJZINGEN | 237 |
| OVERIGE GERAADPLEEGDE LITERATUUR | 244 |
| COLOFON | 248 |

VOORWOORD

De voor u liggende kwaliteitsstandaard/richtlijn is het resultaat van een samenwerkingsverband dat op verzoek van en in samenwerking met de Parkinson Vereniging is geleid door de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP).

De kwaliteitsstandaard is in eerste instantie bedoeld voor zorgverleners uit alle medische en niet-medische beroepsgroepen die betrokken zijn bij de diagnostiek, behandeling en begeleiding van patiënten met atypische parkinsonismen, namelijk neurologen, huisartsen, specialisten ouderengeneeskunde, revalidatieartsen, logopedisten, fysiotherapeuten, diëtisten, verpleegkundig specialisten, klinisch (neuro)psychologen, GZ-psychologen, seksuologen, apothekers, ergotherapeuten en andere zorgverleners. Bovendien is de richtlijn/kwaliteitsstandaard informatief voor patiënten en hun naaste omgeving, voor overige zorgverleners (bijvoorbeeld tandartsen), voor zorgverzekeraars, voor de farmaceutische industrie, voor gezondheidseconomen en voor beleidsmakers.

Deze kwaliteitsstandaard is ontwikkeld volgens de leidraad voor kwaliteitsstandaarden van de advies- en expertgroep kwaliteitsstandaarden [1].

De werk- en adviesgroep werkten gedurende 3 jaar aan de totstandkoming van de kwaliteitsstandaard. De werk- en adviesgroep zijn verantwoordelijk voor de integrale tekst van deze kwaliteitsstandaard. De werk- en adviesgroep bestonden uit vertegenwoordigers van de patiëntenvereniging die namens de patiënten actief betrokken zijn geweest bij de totstandkoming en uit diverse afgevaardigden van de NVN en andere wetenschappelijke verenigingen waarvan de leden zorg verlenen aan mensen met atypische parkinsonismen.

Kwaliteitsstandaarden zijn bedoeld om landelijke normen aan te geven voor goede zorg, de vertaling daarvan in de organisatie van deze zorg en de uitvoering daarvan in een individueel zorgplan. Belangrijke aspecten daarbij zijn patiëntenparticipatie en zelfmanagement, de communicatie van de zorgverleners onderling en met de patiënt, het opstellen van kwaliteitscriteria en de betaalbaarheid en kostenbeheersing. Zij zullen de leidraad vormen voor het contracteren van ketenzorg door zorgverzekeraars en voor de aanspraak op verzekerde zorg door de patiënt-consument.

Juridisch kader:

Is het volgen van een kwaliteitsstandaard wettelijk verplicht?

Kwaliteitsstandaarden bevatten aanbevelingen ten aanzien van goede zorg voor een bepaalde aandoening. De aanbevelingen zijn niet bindend, omdat de praktijk soms complexer is dan in de kwaliteitsstandaard is weergegeven. In individuele gevallen heeft men dan ook de ruimte om af te wijken van de aanbevelingen zoals beschreven in de kwaliteitsstandaard.

Deze kwaliteitsstandaard heeft tot doel patiënten met atypische parkinsonismen in alle fasen van de ziekte optimaal te behandelen en daardoor optimaal te laten functioneren. In de kwaliteitsstandaard wordt aangegeven hoe dit kan worden bereikt. Centraal staan een tijdige en accurate diagnostiek, een op de individuele patiënt afgestemde behandeling en een optimaal georganiseerd zorgnetwerk, met daarin een centrale rol voor de patiënt.

INLEIDING EN SAMENVATTING

Atypische parkinsonismen zijn zeldzame neurodegeneratieve aandoeningen. Schattingen over de exacte incidentie en prevalentie in Nederland lopen uiteen. Vast staat dat de prevalentie toeneemt met de leeftijd. Daarom zal door de vergrijzing het aantal patiënten met atypische parkinsonismen komende jaren fors toenemen.

Bij atypische parkinsonismen is er net als bij de ziekte van Parkinson sprake van een hypokinetisch-rigide syndroom. Er zijn een aantal klinische overeenkomsten met de ziekte van Parkinson, maar ook een aantal belangrijke verschillen, waaronder een (gemiddeld) snellere progressie, een beperktere tot afwezige reactie op parkinsonmedicatie en een kortere overlevingsduur.

Een aantal aanbevelingen in deze kwaliteitsstandaard zijn gebaseerd op literatuuronderzoek en evidentie die is verkregen door onderzoek met de ziekte van Parkinson. De werkgroep is van mening dat, gezien de gedeeltelijk klinische overeenkomsten met de ziekte van Parkinson, de aanbevelingen uit deze onderzoeken in een aantal gevallen bruikbaar zijn voor patiënten met een atypisch parkinsonisme. De effectiviteit van behandelingen met medicatie zal in de regel bij patiënten met atypische parkinsonismen minder uitgesproken zijn of minder lang aanhouden. Bovendien gaan veel vormen van atypisch parkinsonisme gepaard met prominent cognitief verval, vaak al in een relatief vroeg stadium van de aandoening. Dit kan betekenis hebben voor de trainbaarheid van patiënten en de opvolging van de gegeven adviezen.

Atypische parkinsonismen zijn complex en voor veel patiënten een bijzonder invaliderende aandoening. Het beloop is progressief, wat betekent dat al bestaande symptomen in ernst toenemen, en dat zich in de loop van de tijd nieuwe ziektemanifestaties kunnen voordoen.

Vaak duurt het lang voor de diagnose atypische parkinsonisme wordt gesteld, en hebben patiënten op het moment van diagnosestelling al een lang traject achter de rug. Veelal zijn er andere mogelijke diagnoses aan de diagnose atypische parkinsonisme voorafgegaan, en zijn patiënten al in een fase waarin handelen nodig is om de kwaliteit van leven zo goed mogelijk te houden.

De (atypische) parkinsonismen behoren tot de tauopathieën en α -synucleinopathieën. Er is sprake van overlapsyndromen binnen de tauopathieën en α -synucleinopathieën. Deze overlapsyndromen zijn ook verantwoordelijk voor een deel van de diagnostische verwarring.

Een zorgvuldige diagnostiek, een goede behandeling en ondersteuning van de patiënt zijn essentieel voor deze progressieve aandoeningen, niet alleen voor de patiënt zelf, maar ook voor de direct betrokkenen van de patiënt.

De diagnostiek en behandeling worden momenteel geleverd door een breed scala aan zorgverleners, in zowel de eerste lijn (bijvoorbeeld huisartsen, apothekers, vrijevestigde fysiotherapeuten, GZ-psychologen, zorgverleners in verpleeg- en verzorgingshuizen), de tweede lijn (waaronder zorgverleners in algemene en academische ziekenhuizen, revalidatiecentra), als de derde lijn (zorgverleners in expertisecentra voor atypische parkinsonismen).

De huisarts dient laagdrempelig te verwijzen bij mensen met een hypokinetisch rigide syndroom. Zij dienen door de huisarts te worden verwezen naar een neuroloog voordat een behandeling wordt gestart. In deze fase is zowel een verwijzing naar een specialist met parkinsonismespecifieke deskundigheid als naar een generalistisch werkzame neuroloog mogelijk. Verwijzing naar een specialist met parkinsonismespecifieke deskundigheid heeft als voordeel dat deze het diagnostisch traject beter beheerst. De patiënt moet binnen een redelijke termijn (6 weken) worden gezien door de neuroloog/neuroloog met expertise in bewegingsstoornissen.

In de Kwaliteitsstandaard atypische parkinsonismen worden de knelpunten, die zijn voortgekomen uit een knelpuntenanalyse onder zorgvragers en zorgverleners in verschillende modules uitgewerkt.

Zie voor de knelpuntenanalyse *Bijlage 2: Knelpuntenanalyse*.

De kwaliteitsstandaard is opgebouwd uit modules.

Een module bestaat uit een uitgangsvraag met eventuele deelvragen (submodules), met bij iedere vraag een aantal aanbevelingen. Deze aanbevelingen worden vervolgens onderbouwd en toegelicht. De aanbevelingen zijn onderbouwd met het beste beschikbare wetenschappelijke bewijs en/of expert opinion.

De uitgangsvragen zijn naar de mening van de werk- en adviesgroep een zo goed mogelijke weergave van de geprioriteerde huidige knelpunten binnen de zorg voor patiënten met een atypisch parkinsonisme.

Deze kwaliteitsstandaard beschrijft niet alleen inhoud van de zorg, maar ook de multidisciplinaire organisatie van de ketenzorg.

De aanbevelingen in deze kwaliteitsstandaard zijn gebaseerd op:

- De resultaten van het wetenschappelijke literatuuronderzoek.
- De kwaliteitscriteria (kwaliteitsspecificatie waaraan de kwaliteitsstandaard moet voldoen) vanuit patiëntenperspectief voor mensen met atypische parkinsonisme (hierbij is gebruik gemaakt van de ervaringen van patiënten).
- Richtlijnen die betrekking hebben op de klachten die bij mensen met atypische parkinsonismen voorkomen.
- De resultaten uit de knelpuntenanalyse vanuit patiënten- en vanuit zorgverlenersperspectief.
- Praktijkkennis van zorgverleners (“best practices”).
- Voorkeuren en waarden van patiënten.
- De resultaten van consultatierondes van de werk- en adviesgroep.

Omdat atypische parkinsonismen zeldzaam zijn, is de evidentie op wetenschappelijke basis beperkt. Daarom is het oordeel van (ervarings)deskundigen op het gebied van atypische parkinsonismen zwaar meegewogen. Zorgprofessionals hebben expertise en positieve ervaringen op de specifieke onderwerpen in de kwaliteitsstandaard gedeeld, de zogenoemde ‘best practices’. Het delen van positieve resultaten en de zorgprocessen die hiertoe leiden, kunnen grote kwaliteitsimpulsen geven aan de gehele gezondheidszorg. Juist door gezamenlijk en vanuit verschillende perspectieven te kijken naar de zorg, kunnen zorgverleners en patiënten bepalen wat goede zorg is, wat er beter kan en wat de beste keuze is voor een individuele patiënt.

Tot op heden zijn diverse richtlijnen op het gebied van de Ziekte van Parkinson beschikbaar, maar er bestaan geen (inter)nationale richtlijnen voor atypische parkinsonismen.

Wel zijn er diverse nationale richtlijnen voorhanden die ook relevant zijn voor patiënten met atypische parkinsonismen. Zie hiervoor bijgevoegde *“Richtlijnen en Standaarden”*.

Atypische parkinsonismen

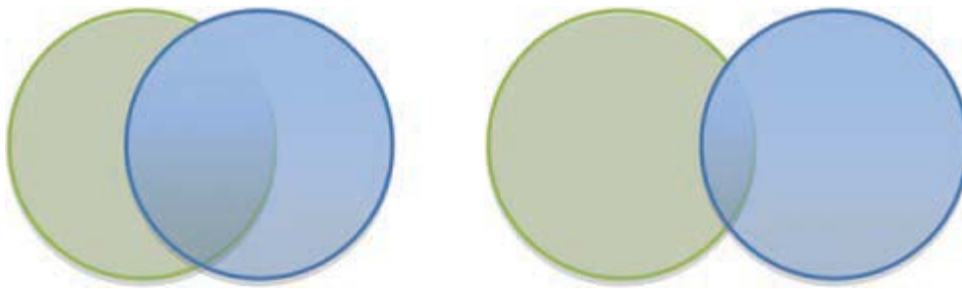
Parkinsonisme is een verzamelnaam voor ziektebeelden die gekenmerkt worden door bewegingsarmoede in combinatie met balansstoornissen en/of tremoren en/of rigiditeit. De ziekte van Parkinson is het meest voorkomende parkinsonisme. In deze kwaliteitsstandaard bespreken we de zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen, ook wel *parkinson plus* genoemd, en niet de zorg voor patiënten met de ziekte van Parkinson.

We bespreken met name de vier atypische parkinsonismen die het meest voorkomen:

- Progressieve supranucleaire parese (PSP);
- Multisysteematrofie (MSA);
- Corticobasaal syndroom (CBS);
- Vasculair parkinsonisme (VaP).

Bij deze parkinsonismen komen naast een aantal symptomen die ook bij de ziekte van Parkinson (ZvP) voorkomen nog extra symptomen voor. Tevens verloopt het ziekteproces 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 ZvP gesteld worden.

Alhoewel deze kwaliteitsstandaard niet over de ZvP gaat, zal er regelmatig naar de ZvP worden verwezen. Ook worden de exclusiecriteria voor de ZvP uitvoerig beschreven in de module diagnostiek (Deelvraag 1^e).



De overlappende cirkels beelden de overlap in klinische symptomen uit: vroeg in het ziekteverloop kunnen de symptomen van de ZvP (groen) en atypische parkinsonismen (blauw) erg op elkaar lijken, terwijl later in het ziekteverloop een klein percentage (5-20%) nog verkeerd gediagnosticeerd wordt, zelfs door de experts [2, 3].

De behandeling van de atypische parkinsonismen is ondersteunend; er zijn geen curatieve behandelingen. Wel is (beperkte) symptomatische behandeling van specifieke symptomen mogelijk.

De achtergrond en symptomen van de vier bovengenoemde atypische parkinsonismen worden hier afzonderlijk besproken. De behandeling van deze parkinsonismen vertoont veel overlap en wordt gezamenlijk besproken.

Parkinsonismen die hier nu niet apart worden besproken zijn:

- De ziekte van Parkinson.
- Toxische parkinsonismen als gevolg van medicatie (onder andere antipsychotica, lithium, calciumkanaalblockers, 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.
- Dementie met Lewy body's (hierbij kunnen symptomen van parkinsonisme voorkomen).
- Spinocerebellaire ataxieën met parkinsonistische verschijnselen.

Hierna worden de verschillende atypische parkinsonismen nader beschreven.

Progressieve supranucleaire parese (PSP)

Kenmerkend voor progressieve supranucleaire parese (PSP) zijn motorische symptomen (bradykinesie, soms tremor) in combinatie met oogbewegingsstoornissen (vooral in verticale richting), vallen en neuropsychiatrische symptomen.

Bradykinesie is een langzame start van willekeurige bewegingen met progressieve reductie in snelheid en amplitude van de bewegingen in de ledematen, inclusief korte paslengte.

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.

| | |
|---------------------------|--|
| Levensverwachting | De gemiddelde levensverwachting is 5-12 jaar. |
| Incidentie | De incidentie van PSP in Europa is 1-2 per 100.000 mensen per jaar. |
| Prevalentie | De prevalentie is 5-6 per 100.000 mensen [4-8]. Dit is een onderschatting, omdat de diagnose niet altijd juist wordt gesteld. |
| Geografie | Er zijn enkele onderzoeken die mogelijke geografische, etnische of raciale verschillen aantonen bij het voorkomen van PSP. [9, 10] |
| Leeftijd | De gemiddelde leeftijd bij diagnose is 63 jaar. Voor zover bekend zijn er geen patiënten jonger dan 40 jaar. |
| Geslachtsverdeling | PSP komt even vaak of iets vaker voor bij mannen. |
| Etiologie: | PSP ontstaat door neurodegeneratie en accumulatie van abnormaal 4R-tau-eiwit in de hersenstam en basale kernen. Tevens zijn er aanwijzingen dat er taueiwitten zijn die zich gedragen als een prion en van cel naar cel gaan. [11-13]. Een beter begrip van deze oorzakelijke pathogene mechanismen kan nieuwe inzichten voor de behandeling geven, zoals behandelingsstrategieën gericht op de pathologische (transcellulaire) verspreiding van de taueiwitten in de hersenen. [14] |
| Erfelijkheid: | PSP is bijna nooit erfelijk. Enkele familiale vormen zijn beschreven. |

Symptomen PSP

Bewegingsstoornissen

- Symmetrische bewegingsarmoede.
- Axiale rigiditeit met een kenmerkende rechte houding en retrocollis.
- 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.
- 'Freezing of gait', oftewel plots bevriezen 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.

Oogbewegingsstoornissen zijn meestal eerst aanwezig bij naar beneden kijken, gevolgd door naar boven kijken en als laatste bij horizontale oogbewegingen. Moeite met naar beneden kijken is meer specifiek, omdat moeite met naar boven kijken ook normale veroudering kan zijn, en moeite met naar beneden kijken niet.

Blepharospasme (ooglidkramp) kan leiden tot functionele blindheid.

| |
|--|
| <p>Patiënten met PSP hebben vaak een typische starende blik door verminderd knipperen. Verminderd knipperen kan uitdroging van de ogen veroorzaken. Ook contracturen van de muscoli frontalis, dubbelzien, wazig zien en fotofobie komen regelmatig voor.</p> |
| <p>Slikstoornissen komen voor bij 83-96 % van de patiënten, als gevolg van een gestoorde tongmotiliteit en een vertraagde slikreflex. Hierdoor kunnen speekselverlies, voedingsproblemen en aspiratiepneumonieën ontstaan. [15]</p> |
| <p>Spraakstoornissen Een zachte stem, en een geknepen stem bij PSP-RS (PSP-Richardsonsyndroom), treden al vroeg in het ziekteproces op. Ongeveer 20-45% van de PSP-patiënten is uiteindelijk nauwelijks meer te verstaan.</p> |
| <p>Urine-incontinentie komt bij veel PSP-patiënten voor (vaak later in het beloop van de aandoening).</p> |
| <p>Orthostatische hypotensie komt voor bij 10-15% van de PSP-patiënten.</p> |
| <p>Slaapstoornissen</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Inslaapproblemen ▪ frequent en langdurig wakker zijn ▪ verminderde totale slaapduur ▪ 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. |
| <p>Neuropsychiatrische stoornissen door aantasting van de frontale cortex</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ apathie (circa 90% van de PSP-patiënten), ▪ depressie (meer dan 50%), ▪ ontremd gedrag (30%), ▪ agressie (30%) ▪ angststoornissen (30%). |
| <p>Cognitieve stoornissen</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ executieve stoornissen (o.a. initiatief, planning, organisatie, flexibiliteit) ▪ traagheid ▪ geheugenstoornissen met name actief opdiepen ▪ woordvindingsproblemen en verminderde fluency ▪ visueel-ruimtelijke perceptie ▪ sociale cognitie (o.a. herkennen emoties, theory of mind) ▪ relatief behoud van oriëntatie tijd en plaats ▪ ziekte-inzicht is vaak afgenomen ▪ de ernst van de cognitieve stoornissen kan passen bij een dementie ▪ uiteindelijk ontstaat bij vrijwel alle patiënten dementie. |

Varianten

PSP kent verschillende varianten (zie hiervoor ook Internationale criteria voor het stellen van de diagnose PSP: "*Gradaties van diagnostische zekerheid ten aanzien van de diagnose PSP en de subtypen*"). De meeste patiënten hebben klassiek PSP of PSP-parkinsonisme (PSP-P):

- Klassiek PSP (PSP-Richardsonsyndroom (PSP-RS)) bij 50-65% van de patiënten. Kenmerkend zijn vroege houdingsinstabiliteit met vallen, houdingsinstabiliteit, oogbewegingsstoornissen, cognitieve stoornissen en vroege neuropsychiatrische stoornissen.
- PSP-parkinsonisme (PSP-P) bij 25-35% van de patiënten: lijkt meer op de ziekte van Parkinson, de motorische symptomen (bradykinesie, soms tremor) staan op de voorgrond staan. Kenmerkend zijn een asymmetrisch begin, dystonie van de ledematen en vroege cognitieve stoornissen.
- Pure akinesie met 'gaitfreezing' (PSP-PGF) bij 10-20% van de patiënten, gekenmerkt door acuut bevrozen tijdens bewegingen, rigiditeit van de romp, spraakstoornissen, maskergelaat en micrografie.

Zeldzamere vormen van PSP zijn:

- PSP-F: PSP met fronto-temporale dementie;
- PSP-CBS: PSP met een corticobasaal syndroom;
- PSP-SL: PSP met progressieve taal/spraakproblemen;

Beloop en prognose

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). zie ook *Voorlichting ten aanzien van de prognose bij atypische parkinsonismen*.

Veel patiënten hebben aangepaste voeding en kunnen uiteindelijk niet meer veilig slikken. Uiteindelijk kan sondevoeding nodig zijn, wat de kwaliteit van leven voor veel patiënten sterk beïnvloedt. Om die reden zullen patiënten dit niet altijd willen. Tijdens de palliatieve fase van de aandoening zal "advanced care planning" plaats vinden, met daarbij uitgebreide en persoonlijke gesprekken over wel of geen sondevoeding.

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.

Multipele systeem atrofie (MSA)

Naast parkinsonverschijnselen zijn piramidale, cerebellaire en vroeg optredende autonome dysfunctie kenmerkend voor multipele systeem atrofie (MSA). Vroeg in het ziekteproces kunnen patiënten slikstoornissen en ademhalingsproblemen (stridor, slaapapneu) hebben.

| | |
|----------------------------|--|
| Levensverwachting: | De gemiddelde levensverwachting is 5-9 jaar. Zie ook <i>Voorlichting ten aanzien van de prognose bij atypische parkinsonismen</i> |
| Incidentie: | 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. |
| Prevalentie: | De prevalentie is 1,6-5 per 100.000 mensen. Waarschijnlijk is dit een onderschatting. |
| Geslachtsverdeling: | 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). |
| Geografie | MSA-P komt vaker voor in Europa en Noord-Amerika, terwijl in Japan meer MSA-C voorkomt. |
| Etiologie: | MSA ontstaat door accumulatie van abnormaal α -synucleïne in de oligodendrocyten of gliacellen. Bij MSA-P staat striatonigrale degeneratie op de voorgrond, terwijl er bij MSA-C vooral sprake is van olivopontocerebellaire atrofie. |
| Erfelijkheid: | Voor MSA is niet aangetoond dat het een erfelijke aandoening is. Er zijn wel enkele familiale vormen beschreven. |

Symptomen MSA

| |
|--|
| Autonome dysfunctie (bij 97% van de patiënten) ontstaat vroeg in het ziekteproces en kan de kwaliteit van leven ernstig beïnvloeden. Symptomen zijn: <ul style="list-style-type: none">- 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;- lubricatiestoornissen, onafhankelijk van psychosociale en psychiatrische omstandigheden en medicatiegebruik;- hartritmestoornissen; niet altijd ook klinisch relevant;- 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: <ul style="list-style-type: none">- bewegingsarmoede, waaronder maskergelaat;- rigiditeit, meestal symmetrisch;- dystonie (45-50%);- houdingsafwijkingen: camptocormie (voorovergebogen romp), pisa-syndroom (zijwaarts gebogen romp) en/of anterocollis. |
| Cerebellaire ataxie (50%): <ul style="list-style-type: none">- gangataxie;- dysarthrie met zachte dronkenmanspraak;- ataxie van de ledematen. |
| Tremoren |

| |
|---|
| <p>Kenmerkend is de houdingstremor die gepaard kan gaan met myclonieën (vaak polyminimyoclonieën aan de vingers). 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.</p> |
| <p>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.</p> <p>Andere oogproblemen Ook tranende ogen komen regelmatig voor.</p> |
| <p>Respiratoire dysfunctie ontstaat vroeg in het ziekteproces en is een belangrijke doodsoorzaak:</p> <ul style="list-style-type: none"> - inspiratoire stridor, geassocieerd met een slechtere prognose; - moeite met ophoesten van slijm (ook door stijfheid), met het risico van verstikking; - obstructieve of centrale slaapapneu; - dyspnoe; - hypoxemie |
| <p>Slikstoornissen met daardoor traag eten en kans op verslikken en speekselverlies ontstaat vroeg in het ziekteproces bij ongeveer 75% van de patiënten. [15]</p> |
| <p>Slaapstoornissen komen veel voor bij MSA:</p> <ul style="list-style-type: none"> - REM-slaapstoornissen (70-100%); REM sleep behavior disorder (RBD) is een kenmerkend symptoom bij de α-synucleinopathieën (hier sterke overlap met ZvP) - nachtelijke stridor (40%); - obstructieve of centrale slaapapneu; - excessieve slaperigheid overdag (25%); - 'restless legs' (5-30%). |
| <p>Cognitieve stoornissen (5-30%): Conform PSP maar minder uitgesproken [16]:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ executieve stoornissen (o.a. initiatief, planning, organisatie, flexibiliteit) ▪ traagheid ▪ geheugenstoornissen met name actief opdiepen ▪ woordvindingsproblemen en verminderde fluency ▪ visueel-ruimtelijke perceptie ▪ sociale cognitie (o.a. herkennen emoties, theory of mind) ▪ relatief behoud van orientatie tijd en plaats ▪ ziekte-inzicht is vaak afgenomen ▪ de ernst van de cognitieve stoornissen kan passen bij een dementie <ul style="list-style-type: none"> - Patiënten met MSA-P hebben vooral executieve stoornissen en patiënten met MSA-C vooral geheugenstoornissen. - Uiteindelijk ontstaat bij vrijwel alle patiënten dementie. |
| <p>Neuropsychiatrische problemen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - apathie (65%); - depressie (40-85%, waarvan 1/3 matig tot ernstig); - angststoornissen (35-40%). |

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 (vooral problemen met evenwicht en coördinatie) meer op de voorgrond staan (20-40% van de westerse patiënten). Een verouderde benaming voor MSA-C is: OPCA (Olivo Ponto Cerebellaire Atrofie).

Patiënten hebben vaak, zeker na verloop van tijd, zowel parkinsonistische als cerebellaire verschijnselen.

Beloop en prognose

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.

De gemiddelde ziekteduur van start van de symptomen tot overlijden is 5-9 jaar (range, 1-18 jaar). Een belangrijke doodsoorzaak bij MSA is een plotse dood 's nachts geassocieerd met een stridor, maar de meeste MSA patiënten overlijden niet aan een stridor. Veelvoorkomende doodsoorzaken zijn infecties (pneumonie, urineweginfecties). Zie ook *Voorlichting ten aanzien van de prognose bij atypische parkinsonismen*.

Corticobasaal syndroom (CBS)

Bij corticobasaal syndroom (CBS) blijven de verschijnselen gedurende een lange tijd beperkt tot één kant (met vaak contralateraal op de MRI meer atrofie), 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 stoornissen.

Tegenwoordig wordt de term Corticobasaal Syndroom (CBS) gebruikt, in plaats van Corticobasale Degeneratie (CBD), wat meer een pathologische diagnose is.

De werkelijke incidentie en prevalentie van CBS zijn onbekend. Het is waarschijnlijk de meest zeldzame vorm van de hier beschreven parkinsonismen.

Etiologie:

Kenmerkend voor CBS is focale corticale atrofie, meestal in de frontale en pariëtale 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:

Het is niet aangetoond dat CBS erfelijk is.

Symptomen CBS

Bewegingsstoornissen, vaak **unilateraal**:

- **bewegingsarmoede;**
- **progressieve ernstige asymmetrische rigiditeit, met vaak contractuurvorming;**
- **dystonie;**
- **myoclonieën: actiemyoclonus en focale reflexmyoclonieën;**
- **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. Het spreken wordt meer gekenmerkt door taalstoornissen waaronder woordvindingsproblemen (afasie) als onderdeel van de cognitive stoornissen, dan door dysartrie.

Slikstoornissen. Slikstoornissen kunnen voorkomen.

Oogbewegingsstoornissen. Vertraagde horizontale instelbewegingen, supranucleaire blikparese en problemen met het openen en sluiten van de oogleden.

Neuropsychiatrische symptomen, zoals veranderd en ontremd gedrag.

Cognitieve stoornissen. Problemen met uitvoeren van handelingen, visueelruimtelijke stoornissen en dementie. Idem PSP en MSA dus mentale traagheid en executieve stoornissen met daarbij afasie en apraxie.

Varianten

- 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).
- CBS-Richardson syndroom: De helft van de patiënten heeft daarnaast symptomen die aan PSP doen denken, waaronder vallen, supranucleaire blikparese, spraakstoornissen en gedragsveranderingen.

N.B. Er bestaan ook "overlapsyndromen" binnen de tauopathieën en a-synucleinopathieën, wat het stellen van een diagnose vaak nog bemoeilijkt.

Beloop en prognose

Het ziektebeloop van CBS is progressief.

Het verloop van deze progressieve ziekte is onvoorspelbaar. Het is niet duidelijk vast te stellen wanneer en in welke mate de patiënt bovenstaande symptomen gaat ontwikkelen. Over het algemeen is bekend dat de patiënt binnen een vijftal jaren aan een rolstoel gebonden zal zijn. Het afsterven van hersencellen schakelt steeds meer lichaamsfuncties uit. Uiteindelijk verkrampen de ledematen zo sterk dat de patiënt helemaal niets meer zelfstandig kan. Ook de spraakfunctie wordt steeds minder en kan volledig uitvallen.

Vasculair parkinsonisme (VaP)

Bij vasculair parkinsonisme (VaP) is er sprake van een combinatie van parkinsonverschijnselen vaak met een voorgeschiedenis van TIA/CVA. In zeer zeldzame gevallen is de schade (gedeeltelijk) reversibel, wanneer het mogelijk is om de oorzaak te behandelen. Bij VaP kunnen veel verschillende symptomen voorkomen. De verschijnselen die voorkomen zijn ook afhankelijk van de locatie van de herseninfarcten en chronische doorbloedingsstoornissen diep in de hersenen. De infarcten komen met name vaak voor in de voorste hersenkwab. De herseninfarcten kunnen onopgemerkt blijven in een later stadium tot parkinsonisme leiden. Naar schatting heeft 3-12% van alle parkinsonismen een cerebrovasculaire oorzaak.

| | |
|-----------------------------------|---|
| Incidentie en prevalentie: | De werkelijke incidentie en prevalentie van VaP zijn onbekend, omdat veel patiënten een andere diagnose krijgen. |
| Leeftijd: | De symptomen ontstaan meestal op de leeftijd van 60-75 jaar. |
| Geslachtsverdeling: | Mogelijk komt VaP iets vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. |
| Etiologie: | De pathogenese van VaP is zeer heterogeen. Mogelijke mechanismen zijn chronische doorbloedingsstoornissen diep in de hersenen, herseninfarcten (meestal lacunair), strategisch gelokaliseerd infarct en atherosclerotische encefalopathie. Hierdoor ontstaan uitgebreide wittestofafwijkingen en verminderde functie van de basale kernen en de hersenstam. |
| Erfelijkheid: | VaP is niet erfelijk. |
| Risicofactoren: | Algemene risicofactoren voor hart- en vaatziekten (zoals hypertensie en diabetes mellitus) verhogen het risico op VaP. |

Symptomen VaP

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 stoornissen en dementie;
- emotionele labiliteit;
- urine-incontinentie.
- Seksuele functie- en belevingsstoornissen

Varianten

Vasculair parkinsonisme kent drie varianten:

- Multipele 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 wittestofafwijkingen. Klinisch is er sprake van progressieve loopstoornissen en dementie.
- 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 en prognose

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).

Patiënten met VaP hebben een hoger risico op vasculaire problemen en overlijden in vergelijking met patiënten met hoog vasculair risico zonder cerebrovasculaire ziekte. [17]

Specifieke symptomen die kunnen voorkomen bij atypische parkinsonismen

Bradykinesie: Trager worden van de bewegingen.

Langzame start van willekeurige bewegingen met progressieve reductie in snelheid en amplitude van de bewegingen in de ledematen, inclusief korte paslengte.

Akinesie: Moeite met starten van bewegingen

Rigiditeit: Verstijving van de spieren.

Tandrad-rigiditeit: Tandradachtige bewegingen van ledematen als passief bewogen wordt over een gewricht.

Freezing of gait: Gaitfreezing wordt gekenmerkt door acuut "bevrozen" tijdens bewegingen. Freezing is een veel voorkomend probleem en een belangrijke oorzaak van vallen. Afhankelijk van moment op de dag en medicatiemomenten wisselend aanwezig. Komt voor bij lopen, maar kan ook voorkomen bij vingerbewegingen of bij spraak! [18]

Interventie hangt af van het moment waarop de freezing zich voordoet:

- Freezing bij start van beweging,
- Freezing tijdens bewegen (bij verandering in motorisch patroon (bijv. draaien)),
- Freezing bij toename dubbeltaken,
- Freezing bij mentale belasting,
- Freezing bij verandering externe omstandigheden (bijv. deurdoorgang, open ruimte)

Er zijn verschillende soorten freezing per individu mogelijk, onder verschillende omstandigheden:

- Toename freezing is te verwachten bij: hogere snelheid van bewegen, kleinere bewegingen, grotere complexiteit van de beweging, hogere vereiste reactiesnelheid, hogere vereiste balans, dubbeltaken,
- Toename freezing bij meer externe stimuli, executief moeilijker taak, grotere tijdsdruk. [19]

Houdingsafwijkingen: Camptocormia, retrocollis, antecollis en Pisa-syndroom zijn veel voorkomende houdingsafwijkingen bij AP. Houdingsafwijkingen hebben grote invloed op het dagelijks functioneren, kunnen een sterk invaliderend effect hebben en hebben grote invloed op de kwaliteit van leven.

Denk hierbij aan effecten als:

- verlies van zelfredzaamheid,
- verminderde mogelijkheden ten aanzien van het inschakelen van armen/handen,
- afname alertheid,
- toename vermoeidheid,
- toename speekselverlies,
- oncomfortabele zit- en lighouding,
- pijn,
- problemen tijdens drinken, eten en een gesprek voeren (sociale deprivatie),
- veranderingen qua ademhaling/kortademigheid,
- beperkingen qua blikveld,
- slechtere balans en toename van het valrisico.

Pisa-syndroom: Het Pisa-syndroom kenmerkt zich door een zijwaarts gebogen houding van de romp ($\geq 10^\circ$ gemeten met een goniometer). In de loop van het ziekteproces neemt de laterale flexie van de romp doorgaans toe.

Opvallend daarbij is de relatie met toename van valincidenten en een lagere kwaliteit van leven. Hoewel het onderliggende pathofysiologische mechanisme nog verder ontrafeld dient te worden lijken tijdige diagnostiek en behandeling van het Pisa syndroom essentieel om de negatieve consequenties van deze houdingsafwijking te verminderen en structurele deformiteiten te voorkomen. [20]

Het mechanisme van het Pisa syndroom is niet geheel duidelijk. Het uit zich vaak met dystonie in rompspieren waarbij er daarnaast ook sprake kan zijn van myopathie en degeneratieve afwijkingen. Het kip en ei is hierbij onbekend. Er zijn aanwijzingen dat dystonie het gevolg is van een verstoorde sensomotorische integratie. Ook kan het lichaamsschema verstoord zijn wat blijkt uit het gegeven dat een groot deel van de patiënten de scheve houding niet of in mindere mate waarneemt.

Camptocormia: Wordt ook wel bent spine syndrome (BSS) genoemd. Het is een abnormale ernstige en onwillekeurige voorwaartse flexie van de thoracolumbale wervelkolom, welke manifest wordt tijdens staan en lopen en welke liggend verdwijnt .

Antecollis: Dystonie van de nek resulterend in excessieve voorwaartse flexie.

Retrocollis: Dystonie van de nek resulterend in krampachtige achterwaartse beweging van het hoofd.

Schrijfmoeilijkheden: Klachten t.a.v. schrijven hebben vooral te maken met een verminderd gevoel van effectiviteit, schaamte of niet lang genoeg volhouden ("het is niet meer leesbaar", "Ik vind het niet meer herkenbaar als mijn handschrift", "Ik vind het te slordig geworden; Ik schaam me voor mijn handschrift", "Notities maken op het werk lukt niet meer", "Het kost me zoveel moeite")

Veranderingen in het schrift bij mensen met AP worden best benoemd als dysgrafie, omdat sprake is van meer problemen naast micrografie:

- Micrografie (consistent of progressief, vermindering van amplitude van de beweging)
- Veranderingen in tempo (te traag of juist te snel of onregelmatig)
- Verminderde schrijfduur
- Onregelmatigheden in grootte en richting van de letters (verminderde coördinatie)
- Veranderingen in regelverloop (op- of aflopend)
- Bibberend schrift (tremor)

Dysartrie: De spraak van patiënten met AP kan slechter verstaanbaar worden. Dat is vooral te merken aan:

- Een zachte of hese stem
- Een gespannen krakerige stem door spasticiteit
- Dronkemansspraak door coördinatiestoornissen
- Erg traag spreken en niet kunnen versnellen door spierzwakte
- Monotoon (op één toon) spreken of juist met uitschietende stem.

Patiënten met AP zeggen vaak ook dat het spreken vermoeiend is, dat hun stem hoger is geworden of dat het zingen moeilijker gaat. Dit wordt veroorzaakt door stijfheid in de spieren waardoor het spreken steeds meer moeite kost. Maar bij mensen met AP spelen ook spierzwakte (krachtsverlies), spasticiteit en coördinatiestoornissen een rol, die bij de ZvP niet voorkomen.

Slikproblemen: Door spierzwakte, coördinatiestoornissen of spasticiteit, naast hypokinesie, moeite met kauwen en slikken en verslikken, vaak al vroeg in de ziekte.

Speekselverlies : De oorzaak ligt in afname van de slikfrequentie in combinatie met dubbeltaken en bijvoorbeeld sterk voorovergebogen houding. Er is geen toegenomen speekselproductie.

Cognitieve stoornissen: Cognitieve stoornissen zijn een bekend verschijnsel bij de AP. Vroeg in het beloop van de aandoening kunnen bij neuropsychologisch onderzoek reeds afwijkende scores worden gevonden in geheugen, concentratie- en de executieve functies.

- Een veelvoorkomend probleem is traagheid in informatieverwerking
- Verder en gerelateerd zijn er problemen met de complexe aandacht, het verdelen, selectief richten en vasthouden van de aandacht Samenhangend met de mentale traagheid kan woordvinding en reproductie van informatie moeizaam verlopen.
- Stoornissen in de executieve functies kunnen leiden tot problemen met de organisatie, planning en het probleemoplossend vermogen..
- AP patiënten hebben een sterk verhoogd risico op het ontwikkelen van een dementie.

Stridor : De stridor bij mensen met AP (alleen bij MSA) kenmerkt zich door een hard, hoogfrequent, 'gespannen' geluid tijdens de inademing. In het begin treedt stridor meestal alleen tijdens de slaap op. Stridor bij een wakkere patiënt is een teken van ziekteprogressie. Iedere inspiratoire stridor op glottisniveau gaat door de toegenomen luchtstroomsnelheid in de stenose gepaard met extra in trilling brengen van slijmvliezen, waardoor secundair oedeem ontstaat. Dit verergert de stenose zowel 's nachts als overdag. 's Nachts kan een stridor zachter en de stenose gevaarlijker worden door de verlaagde ademspierkracht tijdens diepe slaap. De stridor wordt veroorzaakt door een vernauwing van de stemspleet, maar de precieze oorzaak is onbekend. Vaak wordt enerzijds een abductiebeperking van een of beide stembanden gezien, maar anderzijds zijn er ook

aanwijzingen voor paradoxale activatie van de stembandadductoren. Het gevaar is dat een vernauwing in de luchtweg zich gedurende de slaap ontwikkelt tot een occlusie en dat daardoor verstikking optreedt.

MEDISCHE MODULE: MODULE DIAGNOSTIEK

| | |
|--|----|
| <u>Uitgangsvraag 1: Hoe kan de awareness en de diagnostiek voor patiënten met atypische parkinsonismen in de toekomst verbeterd worden? Waaruit bestaat de diagnostiek?</u> | 21 |
| Deelvraag 1a: Wat is van belang voor de diagnosestelling bij atypische parkinsonismen? | 22 |
| Vervolg deelvraag 1a: Waaruit bestaat anamnese en onderzoek? | 27 |
| Deelvraag 1b: Wat zijn de mogelijke en waarschijnlijke (internationale) criteria waarbij je een diagnose kunt stellen? | 31 |
| Deelvraag 1c: Welke maatregelen worden getroffen om te bereiken dat de diagnose atypische parkinsonisme snel(ler) wordt gesteld en dat er op een eerder tijdstip wordt verwezen naar een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen? | 43 |
| Deelvraag 1d: Wat zijn de 'red flags' bij de verschillende atypische parkinsonismen, die kunnen leiden tot het vroeger signaleren van atypische parkinsonismen? En wat zijn de meest voorspellende testen? | 44 |
| Deelvraag 1e: Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten? | 50 |
| Deelvraag 1f: Welke zijn de niet-motorische symptomen bij atypische parkinsonismen en hoe zijn deze het best te diagnosticeren? Wat zijn de voorspellende niet-motorische symptomen? | 51 |
| Deelvraag 1g: Wat zijn aandachtspunten voor urologen, oogartsen en internisten? | 55 |
| Deelvraag 1h: Welke aanvullende diagnostische aanvullende onderzoeken kunnen bij verdenking op atypische parkinsonismen worden ingezet? | 63 |
| Deelvraag 1i: Waaruit bestaat de fysiotherapeutische diagnostiek? En wat zijn specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen? | 66 |
| Deelvraag 1j: Waaruit bestaat de logopedische diagnostiek? Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de logopedische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen? Wat zijn indicaties voor verwijzing naar de logopedie? | 69 |
| Deelvraag 1k: Wat zijn de verschillende aandachtspunten ten aanzien van de ergotherapeutische diagnostiek en waaruit bestaat de ergotherapeutische diagnostiek? | 74 |
| Deelvraag 1l: Op welke wijze dient diagnostiek ingezet te worden voor het signaleren van een depressieve stoornis bij een patiënt met atypisch parkinsonisme, rekening houdend met aard, ernst en beloop van de problematiek? | 79 |
| Deelvraag 1m: Wanneer is verwijzing voor neuropsychologisch onderzoek geïndiceerd? En waaruit bestaat de diagnostiek? .. | 80 |

Uitgangsvraag 1: Hoe kan de awareness en de diagnostiek voor patiënten met atypische parkinsonismen in de toekomst verbeterd worden? Waaruit bestaat de diagnostiek?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- a) Wat is van belang voor de diagnosestelling bij atypische parkinsonismen?
Waaruit bestaat anamnese en onderzoek?
- b) Wat zijn de mogelijke en waarschijnlijke (internationale) criteria waarbij je een diagnose kunt stellen?
- c) Welke maatregelen worden getroffen om te bereiken dat de diagnose atypische parkinsonisme snel(ler) wordt gesteld en dat er op een eerder tijdstip wordt verwezen naar een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen?
 - door neurologen?
 - door huisartsen?
 - door specialisten die door patiënten bezocht worden voor de niet-motorische symptomen (zoals urologen, psychiaters, klinisch geriater, oogartsen en internisten)?
 - door paramedici?
- d) Wat zijn de 'red flags' bij de verschillende atypische parkinsonismen, die kunnen leiden tot het vroeger signaleren van atypische parkinsonismen? En wat zijn de meest voorspellende testen?
- e) Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten?
- f) Welke zijn de niet-motorische symptomen bij de atypische parkinsonismen en hoe zijn deze het best te diagnosticeren?
- g) Wat zijn aandachtspunten voor urologen, oogartsen en internisten?
Welke aanvullende diagnostische aanvullende onderzoeken kunnen bij verdenking op atypische parkinsonismen worden ingezet?
- h) Waaruit bestaat de fysiotherapeutische diagnostiek?
Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen?
- i) Waaruit bestaat de logopedische diagnostiek?
Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de logopedische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen?
Wat zijn indicaties voor verwijzing naar de logopedie?
- j) Waaruit bestaat de ergotherapeutische diagnostiek?
Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de ergotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen?
- k) Op welke wijze dient diagnostiek ingezet te worden voor het signaleren van een depressieve stoornis bij een patiënt met atypisch parkinsonisme, rekening houdend met aard, ernst en beloop van de problematiek?
- l) Wanneer is verwijzing voor neuropsychologisch onderzoek geïndiceerd? En waaruit bestaat de neuropsychologische diagnostiek?

Deelvraag 1a: Wat is van belang voor de diagnosestelling bij atypische parkinsonismen?

Aanbevelingen

- Het is aanbevolen om patiënten die bij anamnese en/of onderzoek symptomen hebben die die wijzen op een neurodegeneratieve aandoening met een hypokinetisch-rigide syndroom naar de neuroloog te verwijzen.
 - Wanneer de neuroloog denkt aan een atypisch parkinsonisme (AP) is het aanbevolen om te verwijzen naar een neuroloog met expertise in de differentiële diagnostiek en behandeling van bewegingsstoornissen en specifiek parkinsonismen. Dit kan een neuroloog zijn in een door VWS erkend expertisecentrum, of een neuroloog in een ziekenhuis waar expertise op het gebied van bewegingsstoornissen aanwezig is.
 - Als een (huis)arts denkt dat een patiënt ZvP of een AP heeft, is het aanbevolen dat hij/zij zijn patiënt doorstuurt naar een (in bewegingsstoornissen gespecialiseerde) neuroloog.
 - Het is aanbevolen dat de gespecialiseerd neuroloog de patiënt binnen zes weken kan zien.
 - De neuroloog 'met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen' overweegt bij patiënten met neurodegeneratieve aandoeningen met een hypokinetisch-rigide syndroom de volgende diagnoses en doet hier *gericht* verder onderzoek naar (afhankelijk van de klachten en symptomen waarmee de patiënt zich presenteert):
 - Ziekte van Parkinson
 - Multipele systeem atrofie (MSA)
 - Progressieve nucleaire parese (PSP)
 - Lewy body dementie (DLB)
 - Corticobasaal syndroom (CBS)
 - Ziekte van Alzheimer met hypokinetisch-rigide kenmerken
 - Fronto-temporale dementie met parkinsonisme
 - Spinocerebellaire ataxie type 2 en 3 (SCA)
 - Ziekte van Wilson (< 50 jaar)
 - Bepaalde vormen van HSP (m.n. SPG11 en SPG15)
 - (Juveniele vorm van) de ziekte van Huntington
 - Bepaalde vormen van genetische dystonie (o.a. DYT5, DYT12, DYT16)
 - Mitochondriële aandoeningen (o.a. POLG)
 - Dystone tremor SWEDDs (patiënten met Scans Without evidence of Dopaminergic Deficit): adult-onset dystone tremor gelijkend op een parkinson tremor
 - Intoxicatie met geneesmiddelen zoals antipsychotica (haloperidol, sulpiride), anti-emetica (metoclopramide), antidepressiva (SSRI's) en andere medicatie zoals lithium, valproaat, carbamazepine, cinnarizine, flunarizine, koolmonoxide, mangaan en MPTP (verontreinigde heroïne).
 - Vasculair parkinsonisme, "lower body parkinsonisme"
 - Infectieuze/postinfectieuze oorzaak (HIV, prionziekte (o.a. variant Creutzfeldt-Jacob), encefalitis in voorgeschiedenis (von Economo), subacute scleroserende panencefalitis (SSPE; na mazelen).
 - Overige oorzaken zoals depressie, hypothyreoïdie, frontaal ruimte innemend proces, normal pressure hydrocephalus, herhaald traumatisch hersenletsel, subduraal haematoom.
- Ook de diagnose: "essentiële tremor" kan soms in de dd van atypische parkinsonismen worden meegenomen, maar dan is er geen sprake van een hypokinetisch rigide syndroom.
- Bij aanwezigheid van een hypokinetisch-rigide syndroom (bradykinesie en/of rigiditeit en/of rusttremor) waarbij gedacht wordt aan de ziekte van Parkinson, kunnen de volgende aanwijzingen wijzen op een atypisch parkinsonisme:
 - Meer uitgesproken symptomen dan bij de ziekte van Parkinson en autonome stelsel al vroeg aangedaan en meer uitgesproken qua ernst,
 - Hogere snelheid waarmee de symptomen in ernst toenemen,
 - Patiënt reageert meestal minder goed op de parkinsonmedicatie en/of er zijn uitgesproken bijwerkingen bij gebruik van dopaminerge medicatie,

- Red flags bij anamnese en (neurologisch) onderzoek (red flags zijn geoperationaliseerd in de criteria voor de ziekte van Parkinson en geven aan wanneer er echt geen sprake is van de ziekte van Parkinson (exclusie criteria) en wanneer er argumenten tegen de diagnose ZvP zijn (red flags).
- Om potentiële misdiagnoses te voorkomen bij het stellen van de klinische diagnose is het aan te bevelen om de diagnose te stellen door middel van:
 - diagnosestelling door een neuroloog, die gespecialiseerd is in bewegingsstoornissen.
 - diagnosestelling te verrichten volgens *de internationale criteria* voor het stellen van de diagnose (atypische) parkinsonismen zijn. Hierbij moet wel in het oog gehouden worden dat het hanteren van de mogelijke-waarschijnlijke en uiteindelijke diagnose met name van belang is voor onderzoek en niet voor de klinische praktijk; dus de criteria moeten gebruikt worden maar de clinicus moet 1 diagnose stellen en dan beschrijven wat er wel en niet bij past.
 - bij twijfel over de diagnose de patiënt te volgen met een follow-up (kan ook door neuroloog in de buurt) en eventueel te verwijzen voor een second opinion bij een andere neuroloog gespecialiseerd in bewegingsstoornissen.
- Voor het (sneller) stellen van de diagnose AP is nodig:
 - Een uitgebreide anamnese.
 - Een uitgebreid lichamelijk en neurologisch onderzoek (met speciale aandacht voor bewegings- en houdingsstoornissen, rigiditeit, maskergelaat, valneiging, stijfheid, oogbewegingsstoornissen, slikstoornissen, spraakstoornissen, cerebellaire ataxie, urine-incontinentie, respiratoire dysfunctie, cerebrale corticale symptomen, orthostatische hypotensie, autonome dysfunctie, tremoren, slaapstoornissen, neuropsychiatrische stoornissen, emotionele labiliteit, cognitieve stoornissen en aanwijzingen voor (beginnende) dementie). Hierbij speciaal letten op kenmerken die bij ZvP niet aanwezig zijn. Zie Onderzoek bij *Vervolg deelvraag 1a: Waaruit bestaat anamnese en onderzoek?*
 - Aantonen van parkinsonismeverschijnselen (hypokinetisch-rigide syndroom).
 - Systematisch zoeken naar de "*Tabel: "Red flags" voor atypische parkinsonismen en de meest waarschijnlijke diagnose [2]*" (alarmsignalen die kunnen duiden op de aanwezigheid van een atypisch parkinsonisme).
 - Speciale aandacht voor de *Deelvraag 1e: Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten?*
 - Diagnosestelling volgens de internationale criteria.
 - Aandacht voor beeldvormend onderzoek op indicatie (zie module beeldvorming bij ziekte van Parkinson (in concept)).
 - Integreren van bovenstaande stappen om te komen tot een diagnose of een zo smal mogelijke differentiële diagnose.
- Bij persisterende diagnostische twijfel is het aanbevolen om het spontane beloop af te wachten. Vaak kan later in het ziektebeloop wel een (waarschijnlijkheids)diagnose gesteld worden. Na een follow-up van 3 jaar door een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen of door een algemeen neuroloog die regelmatig overleg heeft met een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen, wordt vaak de goede diagnose gesteld (die overeenkomt met de uiteindelijke neuropathologische diagnose).
- De diagnostische accuratesse van verder aanvullend onderzoek is beperkt.
- De gouden standaard om de definitieve diagnose ZvP of atypisch parkinsonisme te stellen is de neuropathologische bevestiging van de klinische diagnose tijdens postmortem pathologisch onderzoek. Echter dit is niet bruikbaar in de klinische praktijk en moet dan ook niet zorgen voor onzekerheid bij de patient gedurende het leven.
- Tijdens de diagnostische periode, maar zeker ook tijdens de begeleiding daarna is het aanbevolen dat de klinisch geriater, de specialist ouderengeneeskunde, de huisarts en de neuroloog met expertise in bewegingsstoornissen daar waar zij zijn betrokken laagdrempelig met elkaar overleggen om zo de vraag van de patiënt en zijn omgeving zo goed mogelijk te beantwoorden. De klinisch geriater kan met name bij oudere patienten een rol spelen in de begeleiding van patienten na de diagnose als er multi-problematiek speelt.

Toelichting en onderbouwing

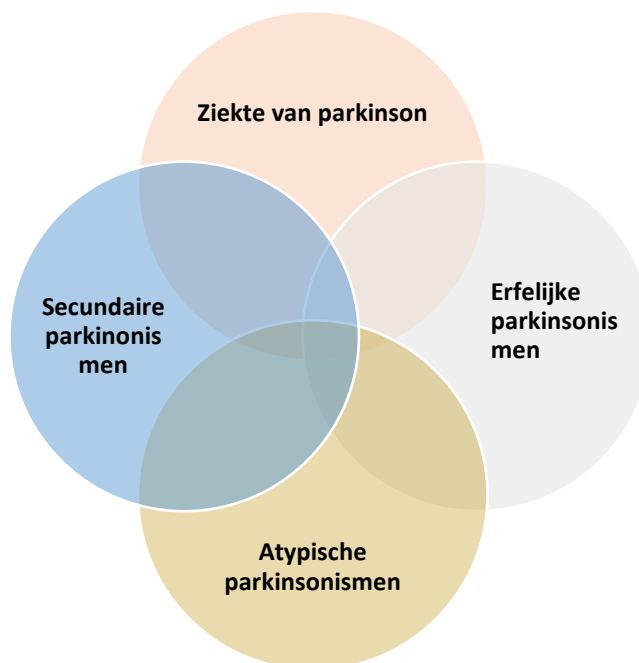
Parkinsonisme is een verzamelnaam voor hypokinetische rigide aandoeningen die worden gekenmerkt door een wisselende combinatie van de volgende symptomen: rusttremor, rigiditeit, akinesie en/of bradykinesie en houdingsinstabiliteit. De meest voorkomende neurodegeneratieve aandoening met parkinsonisme is de ZvP.

Atypische parkinsonismen hebben gemeenschappelijke kenmerken met de ziekte van Parkinson, secundaire parkinsonismen en erfelijke neurodegeneratieve stoornissen met parkinsonklachten [21].

De neuroloog overweegt bij patiënten met neurodegeneratieve aandoeningen met een hypokinetisch-rigide syndroom de verschillende diagnoses (zie aanbevelingen) en doet hier gericht verder onderzoek naar.

Om potentiële misdiagnoses te voorkomen bij het stellen van de klinische diagnose is het aan te bevelen om de diagnose te stellen door middel van:

- Diagnosestelling door een neuroloog die gespecialiseerd is in bewegingsstoornissen
- Diagnosestelling te verrichten volgens de internationale criteria [22].



Secundaire parkinsonismen: vasculair, infectieus, medicijnen, metabool, tumor, trauma, normal pressure hydrocephalus.

Erfelijke parkinsonismen: PARK-gen/locus, spinocerebellaire ataxie, ziekte van Huntington, ziekte van Lubag, ziekte van Wilson, syndromen met NBIA (neurodegenerative brain iron accumulation)

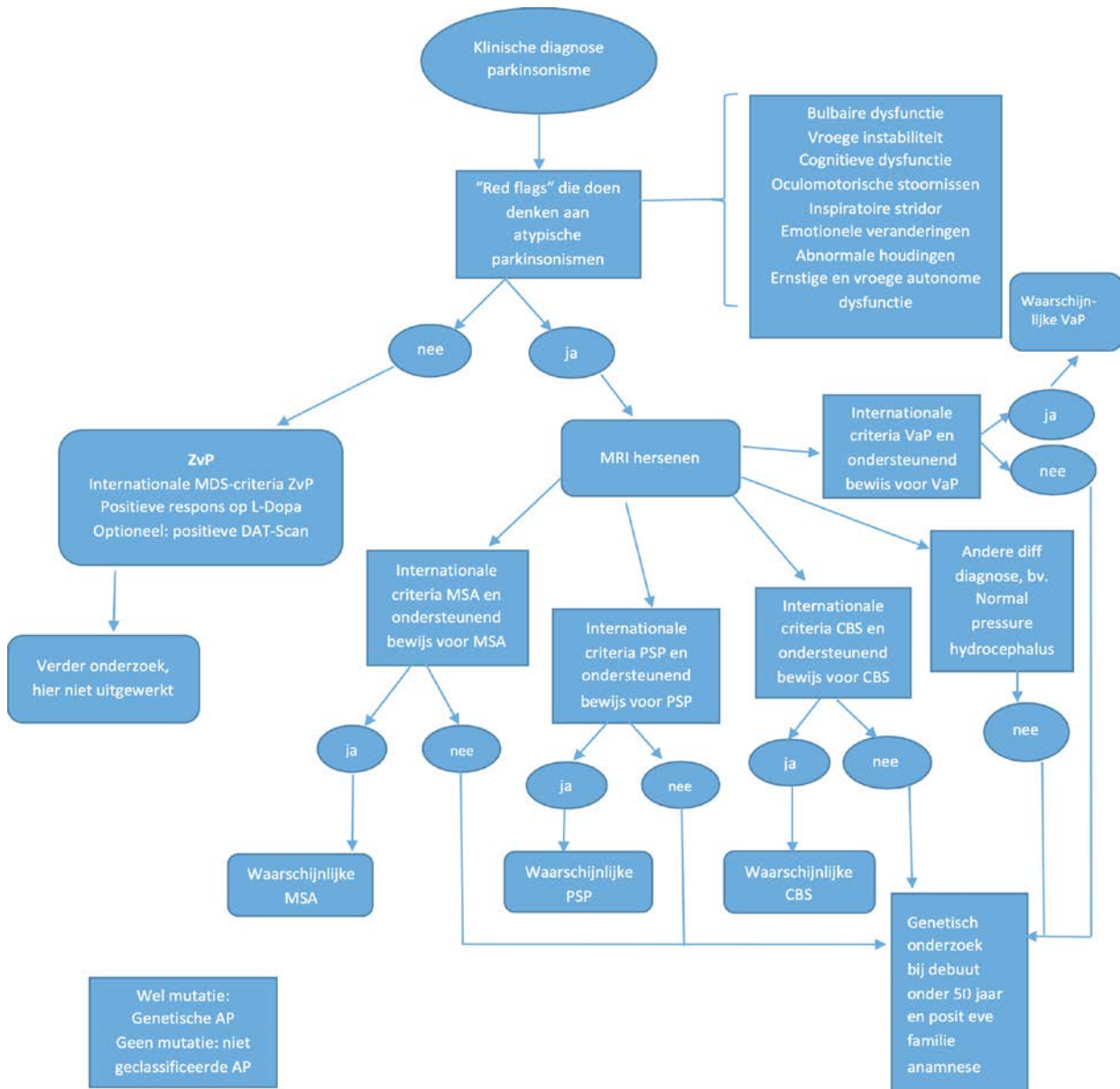
Een zorgverlener denkt met name aan AP bij parkinsonismeklachten met:

- een slechte of “unsustained” respons op levodopa (er is dan wel een respons, maar deze verdwijnt na een bepaalde tijd, in tegenstelling tot de aanhoudende respons bij ZvP),
- een snellere progressie van de symptomen vergeleken met de ZvP,
- klinische kenmerken die niet bij de ZvP horen (*Deelvraag 1e: Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten?*). Nota bene: soms zie je wel atypische symptomen bij ZvP, maar worden deze gecompenseerd door “green flags” die zeer sterk voor ZvP pleiten [23].

Secundaire en erfelijke parkinsonismen worden overwogen en zo mogelijk uitgesloten.

Het kan soms lang duren voordat de juiste of definitieve diagnose bij atypische parkinsonismen wordt gesteld. Dit komt omdat de ziekteverschijnselen in het begin niet altijd even duidelijk zijn, er een uitgebreide differentiaal diagnose is, en er ook sprake kan zijn van “overlapsyndromen”.

Bij het stellen van de diagnose kan het volgende stoomdiagram voor atypische parkinsonismen (deels afgeleid van de flowchart AP ERN-RND 2019) worden gebruikt:



Gouden standaard definitieve diagnose

Er bestaan geen testen waarmee het bestaan van de zvp/AP tijdens het leven **met 100% zekerheid** kan worden aangetoond of uitgesloten.

De **gouden standaard** om de definitieve diagnose ZvP of AP te stellen is de neuropathologische bevestiging van de klinische diagnose tijdens postmortem onderzoek.

Echter uit onderzoek blijkt dat er een grote overeenkomst is tussen de neuropathologische uitkomsten van de verschillende diagnoses na een follow-up van 3 jaar door een specialist op het gebied van bewegingsstoornissen en de uitkomsten van het neuropathologisch onderzoek post mortem [24].

De klinische diagnose na 3 jaar follow-up door een specialist kan gebruikt worden als referentiediagnose of als **zilveren standaard** waar de verschillende onderzoeksuitkomsten van individuele patiënten mee kan worden vergeleken.

Belang van het stellen van een definitieve diagnose

Het stellen van de diagnose ZvP is van belang in verband met de therapeutische mogelijkheden.

De differentiële diagnose tussen ZvP en atypische parkinsonismen zoals PSP, MSA, CBS en VaP voorziet niet vaak in verdere specifieke ziekteveranderende therapie (de therapie is gericht op verminderen van de symptomen en verbeteren van de kwaliteit van leven; er is geen genezende therapie).

Een definitieve diagnose is echter belangrijk om de volgende redenen:

- Een diagnose kan de patiënt, verzorgers, familie en multidisciplinair team informeren ten aanzien van de prognose, de verwachte klinische progressie, het ziekteverloop en de potentiële (parkinsonisme specifieke) therapeutisch ondersteunende mogelijkheden.
- Een diagnose geeft een naam aan de ziekte, wat voor patiënten wordt gezien als zeer belangrijk en helpend om de chronische aandoening te accepteren.
- Een diagnose is van belang om alert te zijn op ziekte specifieke complicaties, zoals de nachtelijke inspiratoire stridor bij MSA patiënten (die gerelateerd is aan plotse dood bij deze aandoening) of zoals het motorisch roekeloos en impulsief gedrag en de daarbij horende valpartijen die worden gezien bij patiënten met PSP.

Advies indien nog geen diagnose gesteld kan worden

Het is niet aan te raden om een algemene diagnose als “atypisch parkinsonisme” naar de patiënt toe te gebruiken; deze is zonder betekenis en geeft geen info over verdere behandeling en prognose. De prognose van de verschillende atypische parkinsonismen kan ook sterk verschillen.

Indien nog geen diagnose kan worden gesteld is het advies:

- Leg uit dat het stellen van de diagnose in de vroege fase lastig is en dat een goede follow-up mogelijk tot een diagnose kan leiden (wait and see beleid).
- Leg uit dat er mogelijk/waarschijnlijk geen sprake is van de ziekte van Parkinson.
- Wijs patiënten op het bestaan van de Parkinson Vereniging (www.parkinson-vereniging.nl, geeft ook steun aan mantelzorgers) en het landelijke ParkinsonNet (www.parkinsonnet.nl).
- Geef uitleg over het (mogelijk) progressieve beloop dat sterk kan variëren.
- Indien er een sterke verdenking op een AP is, kan de neuroloog ook aangeven dat de patiënt strikt genomen niet aan alle criteria voldoet, maar er wel veel aanwijzingen voor de aandoening zijn.
- Leg uit dat medicatie als levodopa meestal erg effectief is bij de ZvP, maar nauwelijks of slechts tijdelijk bij AP.
- Leg uit dat bij de afweging om (medicamenteus) te behandelen verbetering van het functioneren en verhogen van de kwaliteit van leven centraal staat.
- Bespreek de ondersteunende behandelingen. (zie behandeling)

Vervolg deelvraag 1a: Waaruit bestaat anamnese en onderzoek?

Aanbevelingen

Inhoud anamnese en onderzoek [25]

| Anamnese |
|--|
| <p><u>Algemene anamnese:</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Leeftijd, man/vrouw, burgerlijke staat, woonsituatie, opleiding, werk.- Leeftijd waarop eerste symptomen zijn begonnen.- Tijdsduur/verloop van de aandoening.- Medische voorgeschiedenis, met name ook cardiovasculaire risicofactoren en chirurgische voorgeschiedenis,- Vraag naar hulpvraag en specifieke problemen.- Activiteiten in het dagelijks leven,- Medicatiegebruik: welke medicatie en sinds wanneer. Indien van toepassing: reactie op levodopa.- Ziekenhuisopnames in het afgelopen jaar?- Huidige woonomstandigheden (onafhankelijk, bejaardenhuis, verpleeghuis). |
| <p><u>Mobiliteit/activiteit:</u></p> <ul style="list-style-type: none">- In staat tot het zelfstandig uitvoeren van zelfzorg activiteiten, (bijvoorbeeld, baden, douche, aankleden, scheren); indien met hulp: familie, of professionele hulp?- In staat tot uitvoeren van werk/hobby's?- Kan patiënt fietsen? Fietsen (vraag of patiënt nog kan fietsen of is gestopt met fietsen in verband met balansproblemen).- Gebruik van loophulpmiddel zo ja , sinds? |
| <p><u>Motorische klachten: [22]</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Hoe was het verloop van de motorische klachten in de afgelopen maanden?- Geleidelijke toename klachten aan 1 kant van het lichaam (alleen rechter of linker lichaamshelft)?- Geleidelijke toename klachten aan beide lichaamshelften?- Snelle toename aan 1 zijde van het lichaam (alleen rechter of linker lichaamshelft)?- Snelle toename van klachten aan beide lichaamshelften?- Stapsgewijze achteruitgang?- Geen achteruitgang? Stabiele situatie?- Invloed van omgeving op de mobiliteit, bijv. invloed van (nauwe) doorgangen, kleine ruimten, patronen in de vloer zoals plavuizen- Freezing? (tijdelijke onwillekeurige onmogelijkheid om te bewegen. Bijvoorbeeld voeten lijken vast gelijmd aan de grond of het is moeilijk om uit een stoel op te komen. Het kan op ieder moment plaats vinden, maar vooral wanneer met een beweging wordt gestart). Freezing of Gait (FOG) (vraag naar gevoel of de voeten vastgelijmd zaten aan de grond en het voorwaarts lopen gehinderd werd).<ul style="list-style-type: none">• Freezing in afgelopen maand?• Hoe vaak last van freezing?• Hoe vaak freezing bij omdraaien? Bij het starten van een beweging?• Hoe lang duurt de periode van freezing (hoeveel seconden?)• Wat is de impact van freezing op de mobiliteit?• Ervaart patiënt angst om te vallen tijdens freezing?• In staat om te wandelen zonder hulp?• Impact van freezing op dagelijkse activiteiten?- Houdingsinstabiliteit: (vraag of patiënt makkelijk balans verliest (met of zonder vallen), bijvoorbeeld bij gaan lopen of draaien). |

Anamnese

- Vallen (vraag of patiënt is gevallen de afgelopen 6 maanden).
 - Neiging tot vallen? Zo ja hoe vaak en sinds wanneer?
 - Gewond geraakt na een val? Zo ja wat waren de consequenties?
 - Bij vallen: welke kant viel patiënt op? (voorwaarts, achterwaarts, op zij, geen speciale richting op)
 - Angst om te vallen?
 - Aanleiding voor het vallen? (bijvoorbeeld freezing, op/af stappen fiets, oneffen ondergrond)
- Problemen bij het opkomen uit een stoel (vraag naar problemen bij het opstaan, zoals meerdere pogingen nodig, langzaam/moeilijk kunnen opstaan, niet kunnen opstaan zonder armen te gebruiken).

Niet-motorische klachten:

Eventueel kan de zorgverlener de patient van te voren de Non-motor Symptom Questionnaire (NMSQ) laten invullen. Deze is ontwikkeld voor ZvP maar zeer bruikbaar bij AP. Patiënt kan deze zelf (of met naaste of met parkinsonverpleegkundige) invullen; tijdsinvestering ongeveer 5-10 minuten. Zie bijlage 8.

- Cardiovasculair klachten en vallen
 - Heeft de patiënt last van licht in het hoofd zijn, duizeligheid, flauw vallen bij het gaan staan uit zittende of liggende positie?
 - Valt de patiënt door flauwte, door lage bloeddruk of door een insult?
- Longproblemen en benauwdheid
 - Heeft de patiënt last van benauwdheid? Bij inspanning? In rust?
 - Heeft de patiënt vaak longontsteking of bronchitis? hoesten? Sputum? Koorts?
 - Is er regelmatig een hoorbare inademing?
- Slapen, vermoeidheid
 - Valt de patiënt zomaar in slaap gedurende bezigheden overdag (zoals tijdens gesprek, tijdens maaltijd of tijdens het kijken naar de TV of lezen, bij het zitten in een openbare instelling (zoals theater), bij het langer dan 1 uur zitten als passagier in een auto, tijdens rust in de namiddag, bij het zitten en praten met iemand, na de lunch, in de auto in een stilstaande file)?
 - Gaat patiënt overdag bewust (even) slapen? (bijv Powernap)
 - Worden de dagelijkse activiteiten van de patiënt beperkt door vermoeidheid of gebrek aan energie?
 - Heeft de patiënt problemen met in slaap vallen of bij het doorslapen?
 - Heeft de patiënt last van restless legs, verergerend op tijden dat patiënt zit of ligt?
 - Heeft de patiënt last van levendige dromen, slaapwandelen?
- Stemningsveranderingen
 - Heeft de patiënt de interesse in zijn/haar omgeving verloren?
 - Heeft de patiënt de interesse verloren in het ondernemen van dingen of gebrek aan motivatie om nieuwe activiteiten op te starten?
 - Voelt de patiënt zich nerveus, bezorgd of bang zonder duidelijke reden?
 - Lijkt de patiënt verdrietig of depressief of heeft hij/zij deze gevoelens gerapporteerd?
 - Heeft de patiënt vlakke stemmingen zonder de normale "toppen" en "dalen"?
 - Heeft de patiënt problemen met het ervaren van plezier tijdens de gebruikelijke activiteiten of rapporteert de patiënt een gebrek aan plezier?
 - Voelt patiënt zich gespannen? Geniet patiënt nog steeds van dingen waar patiënt vroeger van genoot? Krijgt patiënt angstgevoelens alsof er elk moment iets vreselijks zal gebeuren? Kan patiënt lachen en de dingen van een vrolijke kant zien? Maakt patiënt zich vaak ongerust? Voelt patiënt zich opgewekt? Kan patiënt rustig zitten en zich ontspannen? Voelt patiënt zich alsof alles moeizamer gaat? Krijgt patiënt vaak een soort benauwd, gespannen gevoel in zijn/haar maag? Heeft patiënt interesse in zijn/haar uiterlijk? Voelt patiënt zich rusteloos en voelt patiënt dat hij/zij iets te doen moet hebben? Kan patiënt

Anamnese

- zich verheugen op dingen? Heeft patiënt last van gevoelens van panische angst? Kan patiënt genieten van een goed boek, van een radio- of televisieprogramma?
- Cognitieve veranderingen (Bij afwijkingen consult klinisch neuropsycholoog)
 - Heeft de patiënt problemen met het vasthouden van de concentratie tijdens activiteiten? (bijvoorbeeld tijdens lezen of tijdens een gesprek)
 - Vergeet de patiënt dingen die hem/haar zijn verteld korte tijd ervoor? Of dingen die zijn gebeurd in de dagen ervoor?
 - Vergeet de patiënt om dingen te doen zoals het innemen van tabletten en het uitzetten van huishoudelijke apparaten?
 - Kan patiënt overzicht houden over een (complexe) taak?
 - Maakt patiënt plannen? Neemt initiatief tot activiteiten?
 - Kan de patient plannen? Organiseren?
 - Hoe is het tempo bij het verrichten van taken?
 - Is er sprake van een persoonlijkheidsverandering?
 - Is er een veranderde impulscontrole?
 - Perceptuele waarnemingsproblemen/ hallucinaties
 - Geeft de patiënt aan dat hij/zij dingen ziet die anderen niet zien? Zijn er aanwijzingen voor hallucinaties?
 - Heeft de patiënt overtuigingen waarvan je weet dat ze niet waar zijn? Bijvoorbeeld over dat patiënt is aangevallen, patiënt is pijn gedaan? Ontrouw wanen?
 - Oogklachten:
 - Heeft patiënt last van droge ogen?
 - Ziet patiënt dubbel?
 - Gastrointestinaal
 - Heeft de patiënt speekselverlies gedurende de dag?
 - Ervaart de patiënt problemen met slikken? Verslikken (met eten, drinken of met beiden?)
 - Ooit een aspiratiepneumonie doorgemaakt?
 - Heeft de patiënt last van obstipatie (ten minste twee van de volgende symptomen: defecatiefrequentie ≤ 2 per week, hard persen tijdens defecatie, harde en/of keutelige defecatie, gevoel van incomplete defecatie, gevoel van anorectale obstructie of blokkade, digitale handelingen noodzakelijk om ontlasting te verwijderen; richtlijn obstipatie NHG)
 - Urogenitaal:
 - Heeft de patiënt problemen met het ophouden van urine? (hoge nood)
 - Moet de patiënt plassen binnen 2 uur na de laatste urinelozing? (frequentie)
 - Moet de patiënt vaak 's nachts plassen? (nycturie)
 - Seksueel:
 - Heeft de patiënt een veranderd seksueel verlangen?
 - Heeft de patiënt problemen met de seksuele functies en /of beleving (opwinding / orgasme / pijn (dyspareunie / vaginisme))?
 - Hebben mogelijke seksuele veranderingen invloed op de partnerrelatie?
 - Diversen:
 - Heeft de patiënt pijn die niet door andere aandoeningen veroorzaakt kan zijn? (is de pijn gerelateerd aan de inname van medicatie en vermindert de pijn bij bepaalde medicatie?)
 - Geeft de patiënt een verandering aan in de smaak of de reuk?
 - Is het gewicht van de patiënt recent veranderd? Wat is het gebruikelijke gewicht, en wat is het actuele gewicht (niet gerelateerd aan een dieet)?
 - Ervaart de patiënt perioden van excessief transpireren? (niet gerelateerd aan warm weer).

Onderzoek

Algemeen onderzoek:

- Observeer de patiënt in de wachtkamer, tijdens het opstaan vanuit de stoel, tijdens lopen naar de behandelruimte, tijdens het dichtdoen van de deur, het uitdoen van de jas en tijdens het gaan zitten.
- Algemeen onderzoek van de vitale functies (hart, longen).
- Algemeen onderzoek van de motorische, niet-motorische en cognitieve functies.
- Beoordeling volgens de internationale criteria.

Specifiek lichamelijk onderzoek

- Meten fysieke capaciteit en pijn (spiervermogen, spiertonus, gewrichtsmobiliteit, inspanningstolerantie, pijn in rust of bij bewegen).
- Transfers (gaan zitten, opstaan, vallen, bijna vallen).
- Arm- en handvaardigheid (reiken, grijpen, beperking in activiteiten?).
- Balans (bij stilstaan, opstaan, lopen, draaien, bij dubbeltaken).
- Lopen (afwijkend gangpatroon, langzamer, beperktere armzwaai, kortere of wisselende paslengte, festinatie (versneld lopen met snelle, korte schuifelende stapjes), freezing).
- Loopsnelheid zowel zonder als met extra taak (bijvoorbeeld vragen te praten tijdens het lopen).
- TUG-test (timed-up-and-go test): tijd nodig om op te staan uit een stoel met de armen, 3 meter lopen, omdraaien en teruglopen naar de stoel en gaan zitten.
- FOG-test (freezing of gait test): snel 360 graden ronddraaien en doorlopen met kleine stappen.
- Koorddansersgang (10 opeenvolgende stappen over een rechte lijn met eigen snelheid, zonder steun en met ogen open)
- Single Leg Stance test (SLS) (op 1 been staan met handen op de heupen en met contralaterale been hangend in de lucht zo lang als mogelijk en met een maximum van 30 seconden.
- Retropulsietest (pull test).
- Zorgvuldige evaluatie van bijkomende symptomen zoals aanwezigheid van supranucleaire blikparese of duidelijk aanwezige vroege cognitieve achteruitgang en vroege autonome dysfunctie.

Specifieke instrumenten die eventueel gebruikt kunnen worden:

Voor het meten van de ernst van de aandoening:

- Gevalideerd voor patiënten met ZvP, niet specifiek voor AP : de MDS-UPDRS[26] (movement disorder society unified Parkinson's disease rating scale) bestaat uit vier delen: Deel I (niet-motorische ervaringen van het dagelijks leven), Deel II (motorische ervaringen van het dagelijks leven), Deel III (motorisch onderzoek) en Deel IV (motorische complicaties).

Bij patiënten met MSA: de UMSARS (unified multiple system atrophy rating scale) [27].

- *Bijlage 7: UMSARS.*
- Bij patiënten met PSP: de *Bijlage 6: PSPRS (PSP-rating scale)* gebruikt [28]

Voor het meten van de functionele onafhankelijkheid in het dagelijks leven:

- de *Bijlage 4: Schwab and England Activities of Daily Living (ADL) Scale* (score van 100% wijst op een compleet onafhankelijke patiënt, en score van 0% wijst op een complete afhankelijkheid).

Voor het meten van de cognitie:

- *Bijlage 5: Nederlandse MoCA* en *Gestandaardiseerde MMSE (Montreal Cognitive Assessment)*(bijlage 5)
- *Frontal Assessment Battery (FAB)*,
- *Mini Mental State Examination (MMSE)* (Bijlage 5)

Voor het meten van niet-motorische symptomen [30-33]:

- *Non-Motor Symptom Scale (NMSS)* en *Non-motor Symptom Questionnaire (NMSQ)* [14]. Zie bijlage 8
- *Epworth Sleepiness Scale (ESS)*
- *Geriatrische depressie schaal*
- *Beck Depression Inventory (BDI-II)* [29].
- *Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)*, [15]
- *Questionnaire for Impulsive-Compulsive Disorders in Parkinson's Disease (QUIP)*

Deelvraag 1b: Wat zijn de mogelijke en waarschijnlijke (internationale) criteria waarbij je een diagnose kunt stellen?

Aanbevelingen

Bij PSP, CBD, MSA en VaP voorzien de *de internationale criteria voor het stellen van de diagnose (atypische) parkinsonismen* in mogelijke en waarschijnlijke diagnostische categorieën, volgens levels van diagnostische waarschijnlijkheid [34].

Diagnostiek PSP

(Zie de *Internationale criteria voor het stellen van de diagnose PSP* en zie *Symptomen PSP*).

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 en om te kijken of er ondersteunende criteria zijn zoals het “Hummingbird sign”.

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.

Diagnostiek MSA

(Zie *Internationale criteria voor het stellen van de diagnose MSA* en *Symptomen MSA*)

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 en om te kijken of er ondersteunende criteria zijn zoals atrofie van het cerebellum of van de hersensstam. 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.

Diagnostiek Corticobasaal syndroom (CBS)

(zie *Internationale criteria voor het stellen van de diagnose CBS* en zie *Symptomen CBS*)

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 om te kijken of er ondersteunende criteria zijn zoals de contralaterale atrofie.

In de beginfase is het ziektebeeld niet altijd even duidelijk en kan ten onrechte de diagnose ‘ziekte van Parkinson’ gesteld worden. Bij CBS blijven de verschijnselen vaak gedurende lange tijd beperkt tot één kant (met vaak contralateraal op de MRI meer atrofie (deze is soms pas later te zien, maar bij goed kijken ook vaak al in de eerdere stadia), 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 stoornissen. Het ziektebeloop is progressief.

Diagnostiek Vasculair parkinsonisme

Zie de *Internationale criteria voor het stellen van de diagnose vasculair parkinsonisme* (VaP) en zie *Symptomen VaP*.

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 en om te kijken naar ondersteunende criteria: witte stof afwijkingen, infarcten al dan niet strategisch gelokaliseerd; Als het beeld symmetrisch is en/of bij sterke vasculaire belasting is VaP een sterke overweging.

In de beginfase is het ziektebeeld niet altijd even duidelijk en kan ten onrechte de diagnose ‘ziekte van Parkinson’ gesteld worden.

Bij VaP 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.

Bij vasculair parkinsonisme kan het beloop bij de verschillende patiënten zeer verschillen. 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.

Als geen definitieve diagnose kan worden gegeven, dan kan met de patiënt en diens naasten een lijst met diagnostische mogelijkheden besproken worden.

Toelichting en onderbouwing

De internationale criteria voor het stellen van de diagnose (atypische) parkinsonismen zijn:

- Movement Disorder Society clinical diagnostic criteria for PD [23],
- Gilman criteria for MSA [35],
- The movement disorder society criteria for PSP [36],
- Armstrong criteria for CBS [37],
- Zijlmans criteria for vascular parkinsonism [38].

De Movement Disorder Society clinical diagnostic criteria for PD [23] wordt hier niet verder uitgewerkt, omdat deze kwaliteitsstandaard over atypische parkinsonismen gaat.

De internationale criteria van MSA, PSP, CBS en VaP worden hieronder in het Nederlands uitgewerkt.

Internationale criteria voor het stellen van de diagnose MSA (Gilman) [35]:

MSA-P (MSA met overwegend parkinsonisme verschijnselen)

MSA-C (MSA met overwegend cerebellaire ataxie verschijnselen)

Criteria waarschijnlijke MSA

Een progressieve ziekte die op volwassen leeftijd (>30 jaar) begint en waarbij maximaal 1 familielid ook deze klachten vertoont, en die gekenmerkt wordt door de onderstaande kenmerken:

- Verstoring autonome zenuwstelsel
 - Urine-incontinentie (met bij mannen ook erectiele dysfunctie en bij vrouwen lubricatie stoornissen) en/of
 - Orthostatische bloeddrukval binnen 3 minuten na het opstaan van tenminste 30 mm Hg systolisch of 15 mm Hg diastolisch

en

- Slechte respons op levodopa ten aanzien van de bradykinesie met rigiditeit, de tremor en de instabiele houding

of

- Een cerebellair syndroom (loopstoornissen met cerebellaire dysartrie, ataxie van de ledematen of cerebellaire oogbewegingsstoornissen)

Criteria voor mogelijke MSA

Een progressieve ziekte die op volwassen leeftijd (>30 jaar) begint en sporadisch /geïsoleerd voorkomt en die gekenmerkt wordt door:

- Parkinsonisme (bradykinesie met rigiditeit, tremor, houdingsinstabiliteit)

of

- Een cerebellair syndroom (loopstoornissen met cerebellaire dysartrie, ataxie van de ledematen of cerebellaire oogbewegingsstoornissen)

en

- Op zijn minst 1 van de overige kenmerken uit de lijst met overige kenmerken.

Overige kenmerken bij mogelijke MSA

Mogelijke MSA-P (MSA met overwegend parkinsonisme verschijnselen)

of MSA-C (MSA met overwegend cerebellaire ataxie verschijnselen)

- Teken van Babinski met hyperreflexie
- Stridor

Mogelijke MSA-P

- Snelle progressie parkinsonisme
- Slechte respons op levodopa
- Houdingsinstabiliteit binnen 3 jaar na begin van de motorische verschijnselen
- Gangataxie, cerebellaire dysartrie, ataxie ledematen, cerebellaire oogbewegingsstoornissen
- Dysfagie binnen 5 jaar na begin van de motorische verschijnselen
- Atrofie op MRI van putamen, middelste cerebellaire pedunkel, pons of cerebellum
- Hypometabolisme op FDG-PET in putamen, hersenstam of cerebellum

Mogelijke MSA-C

- Parkinsonisme (bradykinesie en rigiditeit)
- Atrofie op MRI van putamen, middelste cerebellaire pedunkel
- Hypometabolisme op FDG-PET in putamen
- Presynaptische nigrostriatale dopaminerge denervatie op SPECT of PET

| Kenmerken die de diagnose MSA wel/niet ondersteunen | |
|--|--|
| Ondersteunende kenmerken | Niet ondersteunende kenmerken |
| Orofaciale dystonie | Klassieke pillenrol/geldtel tremor |
| Dysproportionele antecollis | Klinisch significante neuropathie |
| Camptocormia of PISA syndroom | Hallucinaties die niet zijn geïnduceerd door medicatie |
| Contracturen van de handen en/of voeten | Start van ziekteproces na leeftijd van 75 jaar |
| Inspiratoire stridor | Positieve familieanamnese voor ataxie of parkinsonisme |
| Ernstige dysfonie | Dementie (DSM-IV) |
| Ernstige dysartrie | Witte stof afwijkingen |
| Nieuw ontstaan of toegenomen snurken | |
| Koude handen en/of voeten | |
| Dwanglachen en/of dwanghuilen | |
| Schokkende (=myoclonische) houdings-of bewegingstremor/polyminimyoclonus | |

Internationale criteria voor het stellen van de diagnose PSP

(The movement disorder society criteria) [36]

| Basiskenmerken voor het stellen van de diagnose PSP |
|--|
| de onderstaande kenmerken moeten aanwezig zijn bij patiënten om de diagnose PSP of een subtype hiervan te diagnosticeren. |
| Inclusiecriteria met hoog voorspellende waarde/waarschijnlijke PSP: |
| <ul style="list-style-type: none"> • Sporadisch voorkomen • Leeftijd 40 jaar of ouder bij start van de eerste PSP gerelateerde klachten • Geleidelijke progressie van de PSP gerelateerde klachten |
| Exclusiecriteria met hoog voorspellende waarde: |
| <ul style="list-style-type: none"> • <i>Klinische bevindingen</i> <ul style="list-style-type: none"> - Overheersende (op andere wijze onverklaarde) achteruitgang van het episodisch geheugen (geheugen voor persoonlijke gebeurtenissen), suggestief voor Alzheimer Dementie. - Overheersende (op andere wijze onverklaarbare) dysfunctie van het autonome stelsel, bijvoorbeeld orthostatische hypotensie na 3 minuten staan ≥ 30 mmHg systolisch of ≥ 15 mmHg diastolisch. - Overheersende (op andere wijze onverklaarbare) visuele hallucinaties of fluctuaties in alertheid, suggestief voor dementie met Lewy bodies. - Overheersende (op andere wijze onverklaarbare) multisegmentale stoornis van centraal en perifeer motorisch neuron, suggestief voor neurodegeneratieve aandoeningen (ALS) (alleen stoornis perifeer motorisch neuron is geen exclusie criterium) . - Plotseling begin van de klachten of stapsgewijzen of snelle progressie van de symptomen, in samenhang met corresponderende bevindingen bij beeldvormend onderzoek of bij laboratoriumonderzoek, suggestief voor vasculaire oorzaken, autoimmuun encefalitis, metabole encefalopathieën, of prion ziekte. - Anamnese met encefalitis - Prominente ataxie van de ledematen - Te identificeren oorzaak van houdingsinstabiliteit (bijvoorbeeld vestibulaire dysfunctie, ernstige spasticiteit, neurodegeneratieve aandoening) |

Basiskenmerken voor het stellen van de diagnose PSP

- *Bevindingen bij beeldvorming*
 - Ernstige leukoencefalopathie, bewezen bij beeldvormend onderzoek van de hersenen.
 - Relevante structurele afwijkingen bij beeldvormend onderzoek van de hersenen, zoals hydrocephalus, infarcten van de basale ganglia, diencephalon, mesencephalon, pons of medulla, bloedingen, hypoxische-ischemische laesies, tumoren of malformaties.
 - Bij syndromen met plotselinge start van de symptomen of stapsgewijze progressie moet CVA, cerebrale autosomale dominante arteriopathie met subcorticale infarcten en leukoencefalopathie (CADASIL) of ernstige cerebrale amyloïd angiopathie worden uitgesloten. (DWI (diffusion-weighted imaging) of T2 MRI)
 - Bij patiënten met snelle progressie, moet corticale en subcorticale hyperintensiteiten worden uitgesloten die wijzen op prion ziekte. (DWI-MRI).
- *Bevindingen bij laboratoriumonderzoek*
 - Sluit bij patiënten met PSP-CBD primaire pathologie ziekte van Alzheimer uit
 - Sluit bij patiënten jonger dan 45 jaar de volgende aandoeningen uit: ziekte van Wilson, ziekte van Nieman-Pick type C, hypoparathyreoidie, neuroacantocytose, neurosyfilis.
 - Sluit bij patiënten die snelle progressie van de klachten hebben uit: Prion ziekte, paraneoplastische encefalitis.
 - Sluit de ziekte van Whipple (infectie door *Tropheryma whippelii*) uit bij de daarvoor suggestieve kenmerken zoals gastrointestinale symptomen, artralgie, koorts, jonge leeftijd, atypische neurologische kenmerken zoals myorhythmia (repetitieve, ritmische, langzame bewegingen van de craniale musculatuur en de musculatuur van de ledematen).
- *Bevindingen bij genetisch onderzoek (wordt aangeraden als op zijn minst één eerste of tweedegraads familielid een PSP-gelijkend syndroom heeft)*
 - MAPT mutaties zijn geen exclusie criterium, maar hun aanwezigheid wijst op een overerfbare PSP (tegenover solitaire/sporadische PSP).
 - MAPT H2 haplotype homozygoot is geen exclusiecriteria, maar maakt de diagnose onwaarschijnlijk.
 - LRRK2 en Parkin zijn zeldzame varianten die zijn gevonden bij met autopsie bevestigde PSP, maar hun oorzakelijke relatie met PSP is onduidelijk tot nu toe.

Andere bekende zeldzame varianten zijn exclusiecriteria, omdat zij wel klinische aspecten van PSP laten zien, maar neuropathologisch verschillen:

 - a) (Non-MAPT associated frontotemporal dementia (e.g., *C9orf72*, *GRN*, *FUS*, *TARDBP*, *VCP*, *CHMP2B*)
 - b) PD (e.g., *SYNJ1*, *GBA*)
 - c) AD (*APP*, *PSEN1*, *PSEN2*)
 - d) Niemann-Pick disease, type C (*NPC1*, *NPC2*)
 - e) Kufor-Rakeb syndrome (*ATP13A2*)
 - f) Perry syndrome (*DCTN1*)
 - g) Mitochondrial diseases (*POLG*, mitochondrial rare variants)
 - h) Dentatorubral pallidoluysian atrophy (*ATN1*)
 - i) Prion-related diseases (*PRNP*)
 - j) Huntington's disease (*HTT*)
 - k) Spinocerebellar ataxia (*ATXN1*, 2, 3, 7, 17)

| Klinische kenmerken PSP in 4 functionele domeinen | | | | |
|--|--|---|---|--|
| Niveau van waarschijnlijkheid | Oculaire motorische dysfunctie | Instabiliteit houding | Akinesie | Cognitieve functie |
| Niveau 1 (meest waarschijnlijk) | Verticale supranucleaire blikparese (dit is voor upward vertical parese minder specifiek, aangezien dit ook op oudere leeftijd als 'fysiologisch' verschijnsel voor kan komen) | Bij herhaling vallen zonder oorzaak binnen 3 jaar (spontaan verlies van balans) | Progressieve freezing of gait binnen 3 jaar | Taal- en spraakstoornis (niet-vloeiende agrammaticale variant van primaire progressieve afasie of progressive spraakapraxie) |
| Niveau 2 | Minder snelle en kleinere amplitude bij verticale saccades | Neiging tot vallen bij de pull test of retropulsietest binnen 3 jaar na start PSP gerelateerde klachten | Parkinsonisme, akinetisch-rigide, overwegend axiaal en levodopa resistent | Frontaal syndroom, cognitieve/gedragsproblemen |
| Niveau 3 (minst waarschijnlijk) | Regelmatige nystagmus of ooglid-apraxie | Meer dan 2 stappen achteruit bij de pull test* binnen 3 jaar | Parkinsonisme met tremor en/of asymmetrisch en/of op levodopa reagerend | Corticobasaal syndroom |

* Pull test: test beoordeelt de respons op een snelle krachtige trek aan de schouders door de onderzoeker die achter de patiënt staat. De patiënt staat rechtop met de ogen open en de voeten comfortabel en parallel.

| Ondersteunende kenmerken bij PSP | |
|---|--|
| Klinische aanwijzingen | Bevindingen bij beeldvormend onderzoek |
| Levodopa ongevoeligheid | Overwegende atrofie van de middenhersenen of hypometabolisme |
| Hypokinetische, spastische dyartrie | Postsynaptische striatale dopaminerge degeneratie |
| Dysfagie | |
| Fotofobie | |

Gradaties van diagnostische zekerheid ten aanzien van de diagnose PSP en de subtypen

Verkregen door combinatie van klinische kenmerken en ondersteunende kenmerken
 Basiskenmerken voor het stellen van de diagnose PSP zijn in ieder geval aanwezig (zie tabel)

| Diagnostische zekerheid | omschrijving | combinaties | Overwegend type | afkorting |
|---------------------------|--|--|--|-------------------------|
| Zeker PSP | Volgens de "gouden standaard" en definitie van PSP | Neuropathologische diagnose (post mortem) | Alle klinische presentaties | Zeker PSP |
| Waarschijnlijk PSP | Aanwezigheid van een combinatie van klinische kenmerken die zeer specifiek zijn voor PSP, maar niet erg sensitief voor PSP | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en spontaan vallen of neiging tot vallen bij de pull test binnen 3 jaar na start klachten. | PSP met Richardson's syndrome | Waarschijnlijke PSP-RS |
| | | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en progressieve "gait freezing" binnen 3 jaar na start klachten. | PSP met progressieve "gait freezing" | Waarschijnlijke PSP-PGF |
| | | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en parkinsonisme, akinetisch-rigide, overwegend axiaal en niet reagerend op levodopa of parkinsonisme met tremor en/of assymetrie en/of niet reagerend op levodopa | PSP met overwegend parkinsonisme | Waarschijnlijke PSP-P |
| | | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en frontaal syndroom, cognitieve/gedragsproblemen. | PSP met overwegend cognitieve/gedragsstoornissen/frontaal syndroom | Waarschijnlijke PSP-F |
| Mogelijke PSP | Aanwezigheid van een combinatie van klinische kenmerken die meer sensitief voor PSP zijn, maar minder specifiek voor PSP | Verticale blikparese | PSP met overwegend oogbewegingsstoornissen | Mogelijke PSP-OM |
| | | langzame verticale saccades en meer dan 2 stappen naar achteren bij de Pull test binenn 3 jaar na start klachten | PSP met Richardson's syndroom | Mogelijke PSP-RS |
| | | Progressieve "gait freezing" binnen 3 jaar na start klachten | PSP met progressieve "gait freezing" | Mogelijke PSP-PGF |
| | | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en taal- en spraakstoornis (niet-vloeiende agrammaticale variant van primaire progressieve afasie of progressive spraakapraxie) | PSP met overwegend spraak/taal aandoening (Speech/language) | Mogelijke PSP-SL |
| | | Verticale blikparese of langzame verticale saccades en corticobasaal syndroom | PSP met overwegend CBS | Mogelijke PSP-CBS |

Gradaties van diagnostische zekerheid ten aanzien van de diagnose PSP en de subtypen

| | | | | |
|----------------------------|--|---|---|--------------|
| Suggestief voor PSP | Er zijn subtiele vroege tekenen van PSP (suggestief voor PSP), maar de combinatie van kenmerken blijft onder de grens voor waarschijnlijke of mogelijke PSP. Bij deze patiënten is een nauwgezette follow-up van belang. | langzame verticale saccades of Regelmatige nystagmus of ooglid-apraxie | PSP met overwegend oogbewegingsstoornissen (oculomotore dysfunctie) | s.o. PSP-OM |
| | | Bij herhaling vallen zonder oorzaak binnen 3 jaar (spontaan verlies van balans) of neiging tot vallen bij de pull test of retropulsietest binnen 3 jaar na start PSP gerelateerde klachten | PSP met overwegend houdingsinstabiliteit (postural instability) | s.o. PSP-PI |
| | | Regelmatige square wave jerks of ooglid-apraxie en neiging tot vallen bij de pull test of retropulsietest binnen 3 jaar na start PSP-klachten of meer dan 2 stappen achteruit bij de pull test binnen 3 jaar na start PSP gerelateerde klachten. | PSP met Richardson syndroom | s.o. PSP-RS |
| | | Parkinsonisme, akinetisch-rigide, overwegend axiaal en levodopa resistent of parkinsonisme met tremor en/of asymmetrisch en/of op levodopa reagerend en regelmatige nystagmus of ooglid-apraxie en/of bij herhaling vallen zonder oorzaak binnen 3 jaar (spontaan verlies van balans) of neiging tot vallen bij de pull test of retropulsietest binnen 3 jaar na start PSP gerelateerde klachten en/of taal- en spraakstoornis (niet-vloeiende agrammaticale variant van primaire progressieve afasie of progressive spraakapraxie) en/of frontaal syndroom, cognitieve/gedragsproblemen of resistentie voor levodopa of hypokinetische, spastische dysartrie of dysfagie of fotofobie | PSP met overwegend Parkinsonisme | s.o. PSP-P |
| | | Taal- en spraakstoornis (niet-vloeiende agrammaticale variant van primaire progressieve afasie of progressive spraakapraxie) | PSP met overwegend spraak-taal aandoening | s.o. PSP-SL |
| | | Frontaal syndroom, cognitieve/gedragsproblemen en regelmatige nystagmus of ooglid-apraxie of neiging tot vallen bij de pull test of retropulsietest binnen 3 jaar na start PSP gerelateerde klachten | PSP met overwegend presentatie frontaal syndroom | s.o. PSP-F |
| | | Corticobasaal syndroom | PSP met overwegend corticobasaal syndroom | s.o. PSP-CBS |

Internationale criteria voor het stellen van de diagnose CBS

(Armstrong) [37]

| Voorgestelde klinische fenotypes (syndromen) geassocieerd met de pathologie van corticobasaal syndroom | |
|---|--|
| Syndroom | kenmerken |
| Waarschijnlijk corticobasaal syndroom | <p>Asymmetrische presentatie van 2 van de onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rigiditeit ledematen of akinesie • Dystonie van de ledematen • Myoclonieën van de ledematen <p>èn 2 van onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Orofaciale apraxie (niet goed weten hoe de tong en mond te bewegen om te praten of te slikken) of apraxie van de ledematen • Corticale sensibiliteitsstoornissen als tactiele agnosie • 'Alien limb' fenomeen. |
| Mogelijke corticobasaal syndroom | <p>Al dan niet symmetrisch 1 van de onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rigiditeit ledematen of akinesie • Dystonie van de ledematen • Myoclonieën van de ledematen <p>èn 1 van onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Orofaciale apraxie of apraxie van de ledematen • Corticale sensibiliteitsstoornissen als tactiele agnosie • 'Alien limb' fenomeen. |
| Frontaal syndroom met visueelruimtelijke en gedragsstoornissen | <p>2 van onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Executieve dysfunctie • Gedragsstoornissen, persoonlijkheidsstoornis • Visueelruimtelijke stoornissen |
| Nietvloeiende/agrammaticale variant van primaire progressieve afasie | <p>Niet vanzelf sprekende agrammaticale spraak samen met minstens 1 van onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Afgenomen/verminderd begrip van de grammatica en zinsbouw met relatief goed behouden woordbegrip • Apractische spraak of niet-vloeiende afasie |
| PSP syndroom | <p>Drie van onderstaande kenmerken:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Axiale of symmetrische rigiditeit van de ledematen of akinesie • Instabiele houding of vallen • Incontinentie voorurine • Gedragsveranderingen • Supranucleaire verticale blikparese of langzame verticale saccades |

| Internationale diagnostische criteria voor CBS | | |
|---|--|---|
| | Klinische criteria voor waarschijnlijke CBS (die niet bij meer dan 1 familielid voorkomt) | Klinische criteria voor mogelijke CBS |
| Presentatie | Sluipend begin en geleidelijke progressie | Sluipend begin en geleidelijke progressie |
| Minimum duur van de symptomen | 1 jaar | 1 jaar |
| Leeftijd waarop symptomen starten | Leeftijd \geq 50 jaar | Geen minimum leeftijd |
| Toegestane fenotypes | 1) Waarschijnlijke CBS of 2) Frontaal syndroom met visueelruimtelijke en gedragsstoornissen of nietvloeiende/agrammaticale variant van primaire progressieve afasie met op zijn minst 1 CBS kenmerk | 1) Waarschijnlijke CBS of 2) Frontaal syndroom met visueelruimtelijke en gedragsstoornissen of nietvloeiende/agrammaticale variant van primaire progressieve afasie of 3) PSP met op zijn minst 1 CBS kenmerk |
| Genetische mutatie (zoals bijvoorbeeld MAPT) | uitgesloten | toegestaan |

| Exclusiecriteria voor zowel waarschijnlijke als mogelijke CBS |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Bewijs voor Lewy Body ziekte (klassieke ZvP rusttremor, goede en ononderbroken respons op levodopa of hallucinaties) • Bewijs voor MSA : verstoring autonome stelsel en cerebellaire symptomen |
| <ul style="list-style-type: none"> • Bewijs voor amyotorofische lateraal sclerose: aanwezigheid van laesies van zowel de bovenste als de onderste motore neuronen • Semantische of fonetische variant van primaire progressieve afasie • Structurele laesies suggestief voor een focale oorzaak • Granuline mutatie of verminderd plasmaprogranuline • Bewijs van ziekte van Alzheimer |

| Ondersteunende positieve criteria voor CBS |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Enige mate van focale of gegeneraliseerde cognitieve dysfunctie bij neuropsychologisch onderzoek, waarbij het leervermogen en het geheugen relatief gespaard zijn • Focale of asymmetrische atrofie bij beeldvorming (MRI,CT), meest prominent in de parietofrontale cortex • Focale of asymmetrische hypoperfusie op SPECT en/of PET scan, meest prominent in de parietofrontale cortex en/of basale kernen en/of thalamus |

Internationale criteria voor het stellen van de diagnose vasculair parkinsonisme (VaP)

(Zijlmans) [38]

Een klinische diagnose vasculair parkinsonisme is moeilijk te stellen, omdat infarcten van de basale ganglia en de diepe witte stof ook vaak voorkomen bij oude mensen die geen parkinsonisme hebben. Verder komen vasculaire laesies voor als toevallsbevindingen bij mensen met pathologisch bevestigde ziekte van parkinson.

| Zijlmans' diagnostische criteria voor vasculair parkinsonisme: |
|---|
| <p>Stap 1. Aanwezigheid van parkinsonverschijnselen</p> <ul style="list-style-type: none">• Bradykinesie (langzame start van willekeurige bewegingen met progressieve reductie in snelheid en amplitude van de bewegingen in de ledematen, inclusief korte paslengte) <p>En minstens 1 van de volgende klachten</p> <ul style="list-style-type: none">• Tremor in rust• Rigiditeit• Houdingsinstabiliteit niet veroorzaakt door visuele, vestibulaire, cerebellaire of proprioceptieve dysfunctie |
| <p>Stap 2. Cerebrovasculaire aandoening</p> <ul style="list-style-type: none">• Relevante cerebrovasculaire schade bewezen door middel van beeldvormend onderzoek : CT-scan of MRI <p>en/of</p> <ul style="list-style-type: none">• Focale neurologische uitval passend bij een CVA. |
| <p>Stap 3. Een relatie tussen de parkinsonismeklachten en de cerebrovasculaire aandoening</p> <ul style="list-style-type: none">• <i>Acuut vasculaire parkinsonisme</i>: een acuut of geleidelijk progressief begin met infarcten in of bij de basale ganglia, de frontaalkwabben of de ventrolaterale thalamuskernen. Het parkinsonisme start met een contralateraal bradykinetisch rigide syndroom of een schuifelend looppatroon binnen 1 jaar na het CVA. <p>of</p> <ul style="list-style-type: none">• <i>Sluipend of subacuut vasculair parkinsonisme</i>: geleidelijk ontstaan van de parkinsonismeklachten met bilaterale klachten bij presentatie, en de aanwezigheid van vroeg schuifelend looppatroon of vroege cognitieve dysfunctie, en uitgebreide witte stofafwijking bij beeldvorming. |
| <p>Stap 4 Exclusie criteria voor VaP</p> <ul style="list-style-type: none">• Anamnese van meerdere hersenletsels• Bewezen encefalitis in de voorgeschiedenis• Behandeling met neuroleptica bij de start van de symptomen• Aanwezigheid van cerebrale tumor of communicerende hydrocephalus op de CT of de MRI• Andere alternatieve uitleg van het parkinsonisme. |

Deelvraag 1c: Welke maatregelen worden getroffen om te bereiken dat de diagnose atypische parkinsonisme snel(ler) wordt gesteld en dat er op een eerder tijdstip wordt verwezen naar een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen?

- door neurologen
- door huisartsen
- door specialisten die door patiënten bezocht worden voor de niet-motorische symptomen (zoals urologen, psychiaters, oogartsen en internisten)?
- door paramedici

Aanbevelingen

- Huisartsen, neurologen, urologen, oogartsen, psychiaters, internisten, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, logopedisten, psychologen en andere zorgverleners moeten goed geïnformeerd zijn over en aandacht hebben voor:
 - zeldzame aandoeningen, in casu de atypische parkinsonismen
 - en de “red flags” die wijzen op atypische parkinsonismen.
- Bij onduidelijkheid of twijfel met betrekking tot diagnostische bevindingen en/of beleid dient laagdrempelig verwijzing naar een in bewegingsstoornissen gespecialiseerd neuroloog (lijst met gespecialiseerde neurologen bij de Parkinson Vereniging/lijst met zorgverleners met expertise op het gebied van ZvP/AP op de site van ParkinsonNet (ParkinsonNet zorgzoeker) / op de site van de afdeling neurologie van de ziekenhuizen staat vermeld als er expertise in bewegingsstoornissen aanwezig is) te worden overwogen.
- Verminderde reuk, obstipatie, levendige dromen, slaapstoornissen, obstipatie, urineverlies, erectie- en lubricatiestoornissen, orthostase en recidiverende depressies kunnen voorafgaan aan het manifest worden van de motorische verschijnselen bij AP. Het is aanbevolen dat de huisarts bij deze klachten alert is en in ieder geval bij een aanvang van mogelijk beginnende motorische symptomen hierbij ook denkt aan de mogelijkheid van een neurodegeneratieve aandoening. Hij zal mogelijk niet meteen aan een AP denken, maar moet met deze klachten de patiënt naar de neuroloog verwijzen.
- In de eerste- en tweedelijns gezondheidszorg moeten atypische parkinsonismen eerder gesignaleerd worden; dit kan mede bewerkstelligd worden door middel van:
 - deskundigheid bevorderende activiteiten, bijdragend aan het tijdiger herkennen van symptomen (ParkinsonNet heeft ook scholing voor eerste en tweedelijns zorgverleners die ZvP/AP behandelen, streven is naar nog meer aandacht ook voor de AP)
 - tijdiger verwijzing naar expertisecentra/centra met expertise (3e lijn) indien geïndiceerd,
 - een betere invulling van zorgverleners bij hun eigen rol in de diagnostiek, verwijzing en eventuele behandeling.
- Bevordering van de bekendheid en kennis over en ervaring met atypische Parkinsonismen voor zorgverleners vindt plaats middels:
 - casuïstiek tijdens multidisciplinair overleg regionale ParkinsonNet netwerken. 3x per jaar is er een bijeenkomst in elk netwerk, waarbij ook aandacht voor de “red flags”. Deze overleggen zijn alleen voor zorgverleners die zijn aangesloten bij ParkinsonNet.
 - casuïstiek tijdens jaarcongres ParkinsonNet (alleen voor zorgverleners ParkinsonNet).
 - verwijzing naar site Parkinson Vereniging voor informatie en herkennen red flags.
 - Landelijke scholing met input uit de expertisecentra/behandelcentra.
- Expertisecentra voor atypische parkinsonismen verzorgen bij- en nascholing over de herkenning, behandeling en begeleiding van patiënten met atypische parkinsonismen voor zorgverleners in de eerste, tweede en derde lijn. Behandelcentra kunnen regionale scholing verzorgen over bijvoorbeeld herkenning van atypische parkinsonismen.
- Een zorgverlener verwijst in elk geval patiënten met de verschijnselen die wijzen in de richting van AP en die niet passen bij de ZvP naar een neuroloog met speciale expertise op het gebied van atypische parkinsonismen.

Deelvraag 1d: Wat zijn de ‘red flags’ bij de verschillende atypische parkinsonismen, die kunnen leiden tot het vroeger signaleren van atypische parkinsonismen? En wat zijn de meest voorspellende testen?

Aanbevelingen

Het is aanbevolen om goede kennis te hebben van de red flags voor atypisch parkinsonismen voor een zo goed mogelijke diagnosestelling. Red Flags zijn verschijnselen die suggestief zijn voor een andere oorzaak van parkinsonisme dan de ziekte van Parkinson. Ze wijzen weg van de ZvP, maar zijn geen exclusiecriteria.

De onderstaande tabel kan geraadpleegd worden.

Tabel: “Red flags” voor atypische parkinsonismen en de meest waarschijnlijke diagnose [2]

| Signalen en Symptomen | Meest waarschijnlijke diagnose/atypisch parkinsonisme |
|--|--|
| Lokalisatie van de klachten | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Symmetrisch | PSP, MSA, VaP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Asymmetrisch | CBS (zeer asymmetrisch), ZvP, VaP (niet progressief; bij strategisch infarct) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Onderste helft van het lichaam | VaP |
| Verloop van de ziekte | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Snelle progressie (classificatie volgens Hoehn en Yahr 3 binnen 5 jaar*) | PSP, MSA, (VaP) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Stapsgewijze progressie | VaP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Remissie van met name de motorische symptomen | VaP, door medicatie geïnduceerde parkinsonisme |
| Medicatie | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Geen of onvoldoende respons op Levodopa (>1 g per dag Levodopa gedurende ± 3 maanden) | PSP, CBS, VaP, DLB, MSA <ul style="list-style-type: none"> • bij ZvP non-response rate bij tremor 50%; • 40% van de patiënten met AP vertoont wel een response op dopa, maar deze is minder uitgesproken en niet “sustained” (langdurig) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Snelle en forse intolerantie voor Levodopa | DLB, VaP. |
| Tremor | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Het niet hebben van asymmetrische pillendraai tremor | Komt zelden voor, soms bij MSA en incidenteel bij VaP (deze tremor is een green flag voor ZvP) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Onregelmatige jerky tremor | MSA, CBS |
| Myoclonieën | |
| <ul style="list-style-type: none"> • myoclonieën | MSA, CBS, PSP, DLB, SCA, ZVP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Polyminimyoclonieën | MSA |
| Dysfagie en dysartrie | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Vroege, ernstige dysartrie | Atypische parkinsonismen |
| <ul style="list-style-type: none"> • Vroege , ernstige dysfagie | PSP, MSA |

| Signalen en Symptomen | Meest waarschijnlijke diagnose/atypisch parkinsonisme |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> Dysfonie (intermitterend) | MSA |
| Dystonie (vroeg optredend) | <p><i>Dystonie komt vaker bij AP voor dan bij ZvP (ZvP 11%, MSA 20,9%, PSP 40,7% en CBS 66,7%).</i></p> <p><i>Craniofaciale en cervicale dystonie komen het meest voor bij AP. Dystonie in ledematen komt meer voor bij ZvP (en CBS). Rompdystonie komt vooral voor bij ZvP. Dystonie komt ook veel voor bij Young onset ZvP.</i></p> |
| <ul style="list-style-type: none"> Orofaciaal | MSA, PSP (blepharospasmen), door medicijnen geïnduceerd |
| <ul style="list-style-type: none"> Cervicaal | MSA (antecollis), PSP (retrocollis) |
| <ul style="list-style-type: none"> Axiaal | |
| <ul style="list-style-type: none"> o Pisa syndroom | MSA, door medicijnen geïnduceerd (antipsychotica, antidepressiva, antiemetica, choline-esteraderemmers, dopaminergica), deformiteiten van de wervelkolom, scoliose, ZvP (later in het beloop). |
| <ul style="list-style-type: none"> o Camptocormia (Bent Spine syndrome (BSS)) | MSA, ZvP (later in het beloop), myopathie, door medicatie geïnduceerd, Bechterew. |
| <ul style="list-style-type: none"> o Ledematen | MSA, door medicatie geïnduceerd, ZvP (later in het beloop). |
| <ul style="list-style-type: none"> o Gegeneraliseerd | MSA, CBS, erfelijke vorm parkinsonisme, erfelijke vorm van dystonie, intoxicaties (neurooptica, koolmonoxide, mangaan), stapelingsziektes, diverse andere aandoeningen zoals Huntington, neuroacantocytose. |
| <ul style="list-style-type: none"> o Fixed (abnormale houding zelfs in rust) | CBS (vroeg), MSA (later in het verloop van de ziekte) |
| Pyramidale betrokkenheid | VaP, CBS, MSA. |
| Ataxie (cerebellair) | MSA, spinocerebellaire ataxie, neuronal intranuclear inclusion disease. |
| Houdings- en balansproblemen | |
| <ul style="list-style-type: none"> Vroeg stadium al instabiliteit bij staan | PSP, in mindere mate MSA, CBS en VaP |
| <ul style="list-style-type: none"> Vroeg in de aandoening gebruik van loop hulpmiddelen, rolstoel afhankelijkheid | < 3 jaar: MSA, PSP |
| Gevoelsstoornissen | |
| <ul style="list-style-type: none"> Corticaal | CBS |
| Afwezigheid van visuele hallucinaties | <p>Visuele hallucinaties komen in het beloop van de aandoening (niet in het begin) voor bij 75% van de patiënten met de ZvP, afhankelijk van welk scoringsinstrument gebruikt wordt. Komen ook voor bij LBD.</p> <p>Slechts zeer zelden worden visuele hallucinaties bij PSP, CBS en MSA gezien.</p> |
| Oogbewegingsstoornissen | |

| Signalen en Symptomen | Meest waarschijnlijke diagnose/atypisch parkinsonisme |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • verticale blikparese, “round the house” fenomeen | PSP (een verticale blikparese omhoog < 50% kan voorkomen als onderdeel van normale veroudering (> 70 jaar)) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Saccaden <ul style="list-style-type: none"> ○ Geleidelijk begin ○ Langzame uitvoering | PSP CBS (Saccaden komen ook voor bij ZvP, maar minder duidelijk, zie ook <i>Tabel: Kenmerken van oogbewegingsstoornissen bij parkinsonismen</i>) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Onvermogen tot staren | MSA, SCA, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Square-wave jerks | MSA, SCA, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Dysmetrie | MSA, SCA |
| <ul style="list-style-type: none"> • Nystagmus | MSA, SCA |
| <ul style="list-style-type: none"> • Oculaire apraxie, ooglidapraxie | CBS, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Oculogyre crisis | Door medicatie geïnduceerd parkinsonisme (antipsychotica, anti-emetica), juveniel parkinsonisme, bilaterale laesies thalamus |
| Autonome dysfunctie | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Ernstige dysfunctie en al in vroeg stadium aanwezig | MSA, DLB (in mindere mate) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Koude acra (cold hands sign) | MSA |
| Cognitieve dysfunctie | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Vroege en ernstige cogn. dysf. | PSP, DLB, FTD, NPH |
| <ul style="list-style-type: none"> • Relatief laat optredende cogn. dysf | CBS, VaP, MSA |
| <ul style="list-style-type: none"> • Relatief milde cogn. dysf. | MSA (type en patroon cogn. dysf. vrijwel identiek aan PSP, maar wat minder uitgesproken) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Apraxie | CBS, PSP (in mindere mate) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Afasie | CBS, PSP (in mindere mate) |
| Psychiatrische symptomen | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Apathie | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> • Ontremming <ul style="list-style-type: none"> - Emotioneel (ook uiting van pseudobulbaire ontremming) - Pseudobulbaire ontremming | PSP (vroeg), MSA (in mindere mate) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Hallucinaties, wanen (bij ZvP veel voorkomend bij dopaminerge medicatie) | DLB (vroeg) |
| Slaapstoornissen | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Stoornis REM-slaap | ZvP, MSA, DLB |
| <ul style="list-style-type: none"> • Slaapapneu syndroom (SAS) • (komt ook in algemene populatie veel voor) | MSA (Komt ook vaak in de algemene populatie voor, niet specifiek voor MSA) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Nachtelijk inspiratoire stridor | MSA |

*Hoehn en Yahr classificatie (*Bijlage 3: Classificatie volgens Hoehn en Yahr.* ^[41])

ZvP=ziekte van Parkinson; CBS=corticobasaal syndroom; CIDP=chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie; DLB=dementia met Lewy bodies; FTD=frontotemporale dementie; MSA=multi system atrophy; NPH=normal pressure hydrocephalus; AP=atypical parkinsonism; PSP=progressive supranuclear palsy; REM=rapid eye movement; SCA=spinocerebellaire ataxie; VaP=vasculair parkinsonisme.

Visuele dysfunctie kan een nuttig diagnostisch kenmerk zijn om ZvP en AP van elkaar te onderscheiden. [39]

Tabel: Kenmerken van oogbewegingsstoornissen bij parkinsonismen

| Diagnose | Saccadische intrusies (verstoringen in de snelle oogbewegingen) | Horizontale Saccaden | Verticale saccaden | Vloeiende oogbewegingen bij volgen van een bewegend voorwerp (smooth pursuit) | Blepharospasme of ooglid apraxie |
|----------|---|----------------------|--------------------|---|----------------------------------|
| ZvP | + | hypometrisch | hypometrisch | mild aangedaan | zeldzaam |
| PSP | ++ | langzaam, laat | langzaam, vroeg | ernstig aangedaan | regelmatig |
| CBS | + | vertraagd | verminderd, laat | mild aangedaan | regelmatig |
| MSA | + | hypometrisch | hypometrisch | gematigd aangedaan | zeldzaam |

Saccade: (snelle) oogbeweging die tot doel heeft een nieuwe fixatiepunt te vinden (oogsprong)

Blepharospasme: aandoening waarbij de ogen erg knipperen en/of moeilijk open gehouden kunnen worden omdat de ogen zicht automatisch dichtknijpen.

Hypometrische saccaden: te langzame oogbewegingen.

- De meest voorspellende fenomenen bij testen voor atypische parkinsonisme zijn:
 - de koorddansersgang (KDG),
 - afwijkende retropulsie test
 - timed-up-and-go test (TUG).

Het combineren van de KDG, de TUG-test en de retropulsietest kan de diagnostiek bij AP bespoedigen.

Toelichting en onderbouwing

Red Flags zijn verschijnselen die suggestief zijn voor een andere oorzaak van parkinsonisme dan de ziekte van Parkinson. Ze wijzen weg van de ZvP, maar zijn geen exclusiecriteria.

Visuele hallucinaties (VH): De aanwezigheid van VH is sterk suggestief voor onderliggende Lewy body pathologie. Het optreden van VH bij een patiënt kan helpen bij de differentiële diagnose. VH komen vaak voor bij patiënten met ZvP en patiënten met DLB. Slechts zeer zelden worden visuele hallucinaties bij PSP, CBS en MSA gezien [40, 41].

De observatie dat VH specifiek zijn voor Lewy body pathologie laat een grotere kwetsbaarheid van het visuele systeem zien bij neurodegeneratie bij ZvP en LBD in vergelijking met de andere atypische parkinsonismen. VH correleren met pathologie van het limbische systeem en meer specifiek de amygdala, welke vaak is aangedaan bij de ZvP en DLB, maar relatief vaak intact is bij andere parkinsonismen die vaak gediagnosticeerd worden als ZvP.

Dystonie: komt vaker bij atypische parkinsonisme dan bij ZvP.

(ZvP 11%, MSA 20,9%, PSP 40,7% en CBS 66,7%) [42].

- Craniofaciale en cervicale dystonie komen het meest voor bij atypische parkinsonismen.

- Dystonie in ledematen komt daarentegen meer voor bij ZvP (dystonie komt met name vaker voor bij Young onset ZvP) en bij CBS.
- Rompdystonie komt vooral voor bij ZvP en MSA (camptocormia)

Aanwezigheid van cognitieve dysfunctie, apathie en symptomen van depressie:

- In een studie werd de aanwezigheid van vroege cognitieve dysfunctie, apathie en depressie met name gezien bij PSP. Er werden weinig verschillen in cognitieve dysfunctie gezien tussen de ZvP en MSA [43].
- PSP patiënten waren meer aangedaan dan patiënten met ZvP en MSA in de specifieke executieve functies zoals cognitieve flexibiliteit, schakelen tussen taken en impulsbeheersing (dysexecutief syndroom) [43-46].

Specifieke red flags voor MSA

De volgende “red flags” zijn het meest specifiek voor MSA:

- Vroege posturele instabiliteit,
- Snelle progressie,
- Autonome stoornissen,
- Dystonie,
- Bulbaire klachten,
- Respiratoire insufficiëntie,
- Emotionele labiliteit.

Indien twee of meer van deze symptomen aanwezig zijn, is dit 84.2% sensitief voor MSA met een 98.3% specificiteit (PPV 96% en NPV 92.7%) [47, 48]

En wat zijn de meest voorspellende testen?

Aanbevelingen:

Meest voorspellende testen voor atypische parkinsonisme zijn: [49]

- Testen van houdingsinstabiliteit.
- Koordddansersgang (KDG).
- Timed-up-and-go test (TUG).
- Combinatie van de KDG, de TUG-test en de retropulsietest.

Toelichting en onderbouwing:

Meest voorspellende testen voor atypische parkinsonisme zijn: [49]

- **Testen van houdingsinstabiliteit.**

Houdingsinstabiliteit komt meer voor bij AP dan bij de ZvP.

Houdingsinstabiliteit testen we met de retropulsie of pull test. De retropulsietest (unexpected shoulder pull) is een test voor het objectiveren van balansproblemen. De test kan op verschillende manieren geïnterpreteerd worden. De scoringsmethode van Nutt wordt het meest aanbevolen [50].

De neuroloog (of bijvoorbeeld de fysiotherapeut) geeft een onverwachte, snelle en stevige ruk aan de schouder van de patiënt in achterwaartse richting. Een normale opvangreactie is die waarbij de patiënt maximaal twee grote en vlotte stappen achterwaarts zet, waarbij de patiënt niet door de fysiotherapeut opgevangen hoeft te worden omdat de patiënt bijna valt. De retropulsietest is niet in staat om de valincidentie bij patiënten te voorspellen.

Een licht gestoorde pull test komt ook voor bij ZvP.

Ten aanzien van de afwijkende retropulsie test geldt een AUC van 0.8 en een 95% CI 0.69-0.91.

- **Koordddansersgang (KDG).**

Een afwijkende KDG is voorspellend voor AP (als groep).

Ten aanzien van de afwijkende KDG geldt een AUC van 0.83 en een 95% CI 71-94.

- Slechtst 18% van de patiënten met AP hadden een normale KDG tegenover 92% van de patiënten met ZvP [49].
- In een andere studie was de sensitiviteit van een afwijkende KDG 66,6% en de specificiteit 90,6% [51].

Er was bij deze studies geen onderscheid mogelijk tussen de verschillende diagnoses binnen de groep met AP.

- **Timed-up-and-go test (TUG).**

Bij de TUG geldt een AUC van 0.77 en een 95% CI 0.64-0.9 [25]

De TUG is een korte test die een vermogensmaat voor functionele bewegingen oplevert. De TUG is geschikt om loopsnelheid in het kader van functionele bewegingen te beoordelen. Daarnaast helpt de TUG om een eventueel valrisico vast te stellen (hoe langer de duur, hoe groter de kans op een verhoogd valrisico).

- **Combinatie van de KDG, de TUG-test en de retropulsietest** kan de diagnostiek bij AP bespoedigen.

(AUC= area under curve: Een maat voor het onderscheidend vermogen van het meetinstrument; instrument kan onderscheid maken tussen patiënten die verbeterd zijn en patiënten die niet verbeterd zijn. CI=Confidence Interval)

Deelvraag 1e: Wat zijn de exclusiecriteria om de ziekte van Parkinson uit te sluiten?

Aanbevelingen

- Bij aanwezigheid van een hypokinetisch-rigide syndroom (bradykinesie en/of rigiditeit en/of rusttremor) wordt de ziekte van Parkinson uitgesloten bij de volgende absolute exclusiecriteria:

| Exclusiecriteria ziekte van Parkinson |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Oculogyre crises |
| <ul style="list-style-type: none">• Supranucleaire blikparese |
| <ul style="list-style-type: none">• Een diagnose van frontotemporale dementie (gedragsvariant) of primair progressieve afasie binnen 5 jaar na de diagnose. |
| <ul style="list-style-type: none">• Parkinsonverschijnselen beperkt tot de onderste extremiteiten gedurende meer dan 3 jaar. |
| <ul style="list-style-type: none">• Gebruik van dopamine-depleterende/blokkerende medicatie. Afwezigheid van een duidelijke response op hoge doseringen levodopa (1000 mg/dag gedurende 3 maanden) (hierbij malabsorptie uitsluiten) |
| <ul style="list-style-type: none">• Corticale sensibele stoornissen, een progressieve afasie of ideomotore apraxie van een ledemaat |
| <ul style="list-style-type: none">• Normale DAT-SPECT scan (indien deze uitslag om wat voor reden dan ook voorhanden is; het is nadrukkelijk NIET de bedoeling deze routinematig in te zetten). |
| <ul style="list-style-type: none">• De aanwezigheid van een alternatieve diagnose waarbij parkinsonisme kan bestaan, waarbij de symptomen waarschijnlijk gerelateerd zijn aan deze aandoening, dan wel deze aandoening waarschijnlijker wordt geacht dan de ZvP.<ul style="list-style-type: none">- Anamnese met meerdere CVA 's met stapsgewijze progressie van parkinsonismeververschijnselen.- Anamnese met herhaalde hoofdtrauma's- Anamnese met diagnose encefalitis- Behandeling met neuroleptica bij start van de verschijnselen- Meer dan 1 eveneens aangedaan familielid- Aanhoudende remissie van de symptomen- Strikte unilaterale klachten na 3 jaar- Cerebellaire verschijnselen- Vroegtijdige betrokkenheid van het autonome stelsel- Vroege en ernstige dementie met stoornissen van geheugen, taal/spraak en praxis/handelen. (Dit moet wel goed gespecificeerd worden, volgens nieuwe inzichten is DLB ook ZvP als aan andere criteria wordt voldaan.)- Voetzoolreflex volgens Babinski- Aanwezigheid van een cerebrale tumor of communicerende hydrocephalus op de CT-scan- Blootstelling aan MPTP (1-methyl-4-fenyl-1,2,3,6-tetrahydropyridine) |

Deelvraag 1f: Welke zijn de niet-motorische symptomen bij atypische parkinsonismen en hoe zijn deze het best te diagnosticeren? Wat zijn de *voorspellende* niet-motorische symptomen?

Aanbevelingen

- Het advies is om bij parkinsonismepatiënten – zowel bij degenen in vroege als late ziektestadia – expliciet naar niet-motorische Symptomen (NMS) te vragen. Het gebruik van de NMS-vragenlijst (NMSQ, zie *Bijlage 8 NMS-vragenlijst voor patiënten*) kan ertoe bijdragen dat deze worden herkend.
- Het vaststellen van NMS is van belang, omdat voor een aantal symptomen zowel niet-medicamenteuze als medicamenteuze behandelingen beschikbaar zijn. Zie toelichting en onderbouwing voor de NMS en voor de voorspellende niet-motorische symptomen.
- Indien een consult te weinig tijd overlaat om goed alle niet-motorische symptomen in beeld te krijgen, zou een consult met de parkinsonverpleegkundige voorafgaand aan het consult met de neuroloog kunnen plaatsvinden, waarbij deze de NMS goed uitvraagt, patiënt informeert, en de door de patiënt ingevulde NMS-vragenlijst bespreekt. Tevens kan de NMS-vragenlijst in de wachtkamer worden ingevuld, of al worden meegestuurd met de afspraak, zodat deze thuis al kan worden ingevuld.
- Door het niet diagnosticeren van NMS blijven NMS onbehandeld; door het verkeerd interpreteren van NMS kan een verkeerde behandeling plaatsvinden. Het is voor zorgverleners van parkinsonismepatiënten essentieel om kennis van en ervaring met deze symptomen te hebben.
- Een belangrijk gegeven is dat juist NMS, en met name de psychiatrische comorbiditeit, een belangrijke bijdrage leveren aan de verminderde kwaliteit van leven van patiënten met parkinsonismen.
- Indien NMS bij parkinsonismen niet worden beschouwd als onderdeel van het parkinsonisme, kan dit leiden tot overdiagnostiek.

Toelichting en onderbouwing

De aanwezigheid van NMS bij parkinsonpatiënten blijkt regelmatig niet te worden gediagnosticeerd gedurende een routinematig poliklinisch consult. In meer dan de helft van de gevallen mist de behandelend neuroloog de aanwezige depressie, angst of vermoeidheid. Wat betreft het onderkennen van een slaapstoornis is dit bij 40% van de betreffende patiënten het geval.

Deze onderdiagnostiek is mogelijk gerelateerd aan het feit dat neurologen te weinig tijd hebben om de problemen uit te vragen of om de patiënt te informeren over de relatie van de klacht met het AP. Daarnaast leggen sommige patiënten geen verband tussen de bij hen aanwezige NMS en het parkinsonisme of schamen zij zich teveel voor deze klachten, om ze met hun behandelaar te bespreken. Hierbij zou een rol kunnen zijn weggelegd voor de parkinsonverpleegkundige.

Indien de patiënt aanwezige NMS wél onderkent, maar deze niet worden beschouwd als onderdeel van het parkinsonisme, kan dat leiden tot overdiagnostiek, met alle onnodige implicaties van dien. Bij alle klachten die worden aangegeven moet goed worden gekeken of er een onderliggende algemene oorzaak voor de klacht is.

| |
|---|
| Niet-motorische symptomen: |
| Neuropsychiatrische stoornissen en ontremmingen |
| <ul style="list-style-type: none">• Depressie, anhedonie, apathie en angst• Aandachttekort• Cognitief disfunctioneren (executieve dysfunctie), dementie• Stemningswisselingen• Illusies, wanen en hallucinaties• Verwardheid, delier of psychose• Paniekaanvallen |
| Slaapstoornissen |

| |
|--|
| <p>Niet-motorische symptomen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Periodic limb movement disorder • Restless legs syndrome • REM-gerelateerde slaapstoornis • Non-REM-slaap-gerelateerde bewegingsstoornissen/dystonie • Slaapfragmentatie en insomnie • Levendige dromen • Slaap-apneusyndroom • Overmatige slaperigheid (somnolentie) overdag |
| <p>Autonoom disfunctioneren</p> <ul style="list-style-type: none"> • Blaasfunctiestoornis: aandrangincontinentie, nycturie, frequente mictie, incontinentie • Overmatig zweten • Overmatige talgproductie • Wisselende bloeddruk • Hartritme stoornissen • Orthostatische hypotensie • Seksueel disfunctioneren: <ul style="list-style-type: none"> ○ afname seksueel verlangen en seksuele activiteit, ○ erectiele disfunctie ○ lubricatiestoornissen • Droge ogen (xerostomie) |
| <p>Gastro-intestinaal disfunctioneren</p> <ul style="list-style-type: none"> • Speekselverlies (Siallorrhoea) • Afgenomen smaakvermogen (ageusie) (veel van de smaakzin berust op geurperceptie!) • Geen honger en dorstgevoel • Problemen met kauwen en slikken (dysfagie en verslikken) • Verminderde maag-darmperistaltiek • Gastro-oesofageale reflux en vomitus • Misselijkheid • Gewichtsafname of –toename (niet echt disfunctioneren, maar eerder verminderde inname om diverse redenen of veranderd beweegpatroon(verbruik) tgv de aandoening) • Obstipatie of fecale incontinentie |
| <p>Sensorisch disfunctioneren</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pijn • Paresthesieën • Dysesthesieën: abnormale sensaties • Gestoorte kleurenperceptie • Gestoord reukvermogen (hyposmie) |
| <p>Overige</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vermoeidheid • Dubbelzien (diplopie) • Wazig zien • Luchtwegproblemen • Stridor |

Voorspellende niet-motorische symptomen bij atypische parkinsonismen

Autonome dysfunctie:

| | |
|--|---|
| Ernstige autonome dysfunctie en al in vroeg stadium aanwezig | Vooraf bij MSA. Bij DLB in mindere mate. |
| Koude acra (cold hands sign) | Vooraf bij MSA. |
| Een post-mictie urineresidu van 100 ml | Meer suggestief voor MSA-patiënten dan voor patiënten met PSP of ZvP, maar is als symptoom weinig sensitief [52, 53]. |
| Het voorkomen en de ernst van urogenitale en vasomotorische klachten | Duiden eerder op MSA in vergelijking met ZvP, maar onderscheiden MSA niet van PSP [54]. |
| Cardiale denervatie | Cardiale MIBG scans kunnen betrouwbaar onderscheid maken tussen de ZvP en atypische parkinsonismen (MSA en PSP) op basis van cardiale denervatie. De sensitiviteit voor ZvP is 88% en de specificiteit is 85% [55, 56]. Deze scans worden weinig gemaakt en zullen in veel ziekenhuizen ook niet beschikbaar zijn. |
| Slaap, depressie, gastro-intestinale klachten en mictieklachten | PSP patiënten hebben, vergeleken met patiënten met ZvP, een hogere prevalentie en ernst van niet-motorische symptomen bij een zelfde ziekteduur. De 'non-motor symptom scale' score was bijna 50% hoger dan bij patiënten met ZvP, vooral op de domeinen slaap, depressie, gastro-intestinale klachten en mictieklachten [57]. |
| Emoties herkennen | Vergeleken met patiënten met ZvP zijn PSP patiënten minder goed in staat om emoties te herkennen (blij/droevig) [58]. |
| Neurogene veranderingen/ afwijkend sfincter ani EMG Sfincter ani EMG is een behulpzaam onderzoek, maar wel belastend voor de patiënt (om die reden wordt het weinig gedaan). Het is een diagnostische tool voor autonome stoornissen en het geeft de betrokkenheid van de sacrale zenuwen (bij MSA) weer. | Een afwijkend sfincter ani EMG (neurogene veranderingen) is zeer suggestief voor MSA (afwijkend bij 93% van de MSA patiënten en bij 5% van de patiënten met ZvP) [59, 60]. Bij patiënten met mogelijke MSA wordt bij de grote meerderheid van de patiënten bij alle verschillende vormen van de aandoening (inclusief bij patiënten die geen urologische of anorectale problemen hebben) een afwijkend sfincter ani EMG gevonden. Patiënten met de ziekte van Parkinson hebben geen afwijkingen bij het sfincter ani EMG gedurende de eerste 5 jaar van de aandoening. Afwijkende spontane activiteit van de sfincter of aanmerkelijke veranderingen in de motorische unit van de sfincter ani musculatuur kunnen helpen te differentiëren tussen ZvP en MSA in de eerste vijf jaren na de start van de symptomen. Sfincter ani EMG is niet geschikt om MSA van PSP te onderscheiden [59, 60]. |

Cognitieve dysfunctie:

| | |
|---|--|
| Vroege en ernstige cognitieve dysfunctie | Vooral bij PSP, DLB. NB. Ook denken aan frontotemporale dementie, Normal Pressure Hydrocephalus en ook bij ZvP komt cognitieve dysfunctie voor. |
| Relatief laat optredende cognitieve dysfunctie | Vooral bij CBS en VaP. |
| Relatief milde cognitieve dysfunctie | Vooral bij MSA. |
| Apraxie | Met name bij CBS, bij PSP in mindere mate. |
| Afasie | Met name bij CBS, bij PSP in mindere mate. |
| Vroeg in het beloop optredende stoornissen in de fonologische woordvlotheid | Voorspellend voor het PSP-Richardson-Olsewski subtype. |

Psychiatrische symptomen

| | |
|---------------------------|---|
| Apathie | Met name bij PSP. Vroeg in het beloop optredende apathie is voorspellend voor de diagnose PSP-P (PSP parkinsonisme), in vergelijking met ZvP [61]. |
| Emotionele ontremming | Vooral bij PSP (vroeg), MSA (in mindere mate). |
| Pseudobulbaire ontremming | Vooral bij PSP, CBD. |
| Hallucinaties, wanen | Vooral bij DLB (vroeg). |

Slaapstoornissen

| | |
|---------------------------------|-----------------------------|
| Stoornis REM-slaap | Met name bij ZvP, MSA, DLB. |
| Slaapapnoe syndroom | Met name bij MSA. |
| Nachtelijk inspiratoire stridor | Met name bij MSA. |

Deelvraag 1g: Wat zijn aandachtspunten voor urologen, oogartsen en internisten?

Aanbevelingen

- Bij patiënten die niet bekend zijn met de diagnose (atypisch) parkinsonisme, maar die wel last hebben van een of meerdere NMS (niet-motorische symptomen) die kunnen passen bij een (atypisch) parkinsonisme, moet de behandelaar (bijvoorbeeld de uroloog, oogarts en internist) alert zijn op bijkomende soms subtiele motorische symptomen die zouden kunnen wijzen op een (atypisch) parkinsonisme. Bij verdenking op een parkinsonisme wordt verwezen naar de neuroloog met expertise in bewegingsstoornissen. *Zie toelichting en onderbouwing* voor aandachtspunten voor uroloog, oogarts en internist.
- Het is aanbevolen dat urologen, oogartsen en internisten zich bewust zijn van het voorkomen van bepaalde klachten op hun terrein die kunnen passen bij een (atypisch) parkinsonisme. Het is aanbevolen dat hier ook in (na)scholingen aandacht aan wordt gegeven. Indien de zorgverlener de aanwezige klachten onderkent, maar deze niet worden beschouwd als mogelijk onderdeel van het parkinsonisme, kan dat leiden tot onder- of overdiagnostiek, met alle onnodige implicaties van dien.
- Bij patiënten die bekend zijn met de diagnose (atypisch) parkinsonisme, is het aanbevolen dat alle behandelaars en zorgverleners alert zijn op de bij het parkinsonismen behorende klachten op het terrein van de zorgverlener. Van belang hierbij is ook de samenwerking en communicatie tussen zorgverleners. Zie ook de modules *Communicatie en informatie-uitwisseling* en *Samenwerking, verwijzing en netwerk*.

Toelichting en onderbouwing

Aandachtspunten voor de uroloog [52, 62]

Awareness

De uroloog moet zich realiseren dat er een aantal neurologische aandoeningen zijn die zich presenteren met mictie- en/of erectiestoornissen. Als de uroloog geen goede verklaring voor deze klachten kan vinden, dan hoeft hij/zij niet zelf te gaan zoeken naar motore klachten maar naar is het aanbevolen naar een neuroloog (bij voorkeur met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen) te verwijzen voor diagnostiek. Bij de volgende signalen zou de uroloog aan een neurologische aandoening/diagnose (atypische) parkinsonisme kunnen denken, als hij geen andere verklaring voor de klachten kan vinden:

- Symptomen lage urinewegstelsel en erectiele dysfunctie in relatie met beginnende (motorische en niet-motorische) parkinsonismeklachten. Klachten urinewegstelsel voorafgaand of bij aanvang van de parkinsonisme klachten doen denken aan MSA.
- Urine-incontinentie met beginnende parkinsonismeklachten.
- Significant post-mictie urineresidu.
- Erectiestoornissen voorafgaand aan of bij aanvang parkinsonismeklachten
- Het onverklaarbaar achteruitgaan van de blaascontrole na urologische chirurgie

Mictiestoornissen bij bekende diagnose atypische parkinsonisme

Symptomen: meestal nycturie, toegenomen aandrang (urge), toegenomen mictiefrequentie, residugevoel en incontinentie t.g.v. detrusor hyperactiviteit.

Behandeling: Altijd eerst urineweginfectie uitsluiten en behandelen. Behandel urineweginfecties conform de richtlijn "Bacteriële urineweginfecties bij adolescenten en volwassenen", etiologie, diagnostiek, behandeling en profylaxe van de Nederlandse Vereniging voor Urologie, 2009 //of volgens de NHG-Standaard Urineweginfecties.

Nycturie

Stap 1. Leefregels: 's avonds minder drinken. Indien van invloed individueel bekijken of het helpt om koffie en alcohol te vermijden.

Stap 2. Hulpmiddelen (ter preventie van valpartijen 's nachts): urinaal, poststoel, condoomcatheter.

Stap 3. Medicatie: desmopressine of andere medicatie, indien mictiefrequentie hoger dan 3 keer per nacht. Dit ter beoordeling door de uroloog.

Urge-incontinentie, detrusor-sfincter dyssynergie

Behandeling (in overleg met de behandelend neuroloog):

- Geef laagdrempelig een medicamenteuze behandeling voor urine-incontinentie (let op: dit advies kan afwijken van de richtlijnen/standaarden).
- 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 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 alfablokkers niet verdragen worden. (Alleen in gespecialiseerde centra door de uroloog).

Urineretentie

Behandeling:

- Het risico op urineweginfecties kan verlaagd worden met medicatie als bethanecolchloride.
- (Zelf-)katheteriseren is mogelijk indien patiënt dit nog zelf kan of een mantelzorgverlener heeft die dit kan en wil doen.
- Later in het ziektebeloop kan een permanente urinekatheter nodig zijn.

Seksuele functiestoornissen (erectieproblemen man en lubricatieproblematiek vrouwen) bij bekende diagnose atypische parkinsonisme

Differentiaaldiagnose: autonome dysfunctie, depressie, medicatie (beta-blokkers, alfa-blokkers, thiazide, diuretica, anxiolytica, digoxine, cimetidine, SSRI's), endocriene stoornis (hypothyreoïdie, verhoogd prolactine, verlaagd testosteron).

Behandeling erectiestoornissen

Stap 1. Eventuele andere oorzaken uitsluiten/behandelen.

- Aanpassen relevante medicatie die de klachten zou kunnen veroorzaken/verergeren (verwijs naar de voorschrijver).
- Bij verdenking op een eventuele depressie of endocriene stoornis, een gerichte verwijzing voor behandeling hiervan.

Stap 2. Verwijs eventueel naar uroloog en/of seksuoloog:

- Seksuologische (hetero) anamnese en bespreken van de therapeutische opties: seksuologische counseling / begeleiding / therapie / medicamenteuze of instrumenteel technische oplossingen.
- Bij seksuele disfuncties mogelijk samenwerking met andere disciplines (zoals bijvoorbeeld (bekken)fysiotherapie / ergotherapie / psychologie / psychiatrie).

Stap 3. Medicamenteuze/instrumentele behandeling:

- Instrumenteel technisch (peniele auto-injectie therapie / vacuümpomp).
- Medicamenteus: sildenafil, tadalafil, vardenafil zijn effectief bij MSA-patiënten, maar kunnen orthostatische hypotensie verergeren. Er zijn inmiddels meer spelers op de markt:

ook erectiepillen zoals PDE5i fosfodiësterase type 5 remmers zijn effectief.

Behandeling lubricatieproblematiek

- Gebruik lubricant.
- Verwijs eventueel naar seksuoloog.

Aandachtspunten voor de oogarts [63]

Patiënten met (atypische) parkinsonismen zijn zeer afhankelijk van hun gezichtsvermogen om hun motorische tekortkomingen te compenseren. Patiënten met (atypische) parkinsonismen compenseren vaak hun bewegingsstoornissen door hun bewegingen visueel te begeleiden (indien mogelijk). Het is dus zeer belangrijk om het gezichtsvermogen zo goed als mogelijk te houden.

Oogaandoeningen zijn vaak aanwezig bij (atypische) parkinsonismen.

Meer awareness en vroege herkenning en behandeling van oogproblemen bij patiënten met (atypische) parkinsonismen zijn van belang om de veiligheid, onafhankelijkheid en de kwaliteit van leven van patiënten te verbeteren.

Awareness

Een betere awareness en een tijdige herkenning van de visuele stoornissen bij (atypische) parkinsonismen is van belang om meerdere redenen:

- Herkenning van de visuele stoornissen kan bijdragen aan het stellen van de juiste diagnose. Met name patiënten met PSP zijn vaak al bij de oogarts geweest alvorens zij bij een neuroloog komen met bewegingsstoornissen. (zie tabel hieronder)
- Herkenning van de visuele stoornissen kan een duidelijker beeld geven over de prognose van de aandoening.
 - Visueelruimtelijke achteruitgang is een belangrijke voorspeller van dementie bij (atypische) parkinsonismen.
 - Het aanwezig zijn van visuele hallucinaties kan van invloed zijn op de zelfredzaamheid van de patiënt en op eventuele toelating in een verzorgings- of verpleeghuis.
- Visuele stoornissen kunnen een invaliderend impact hebben op dagelijkse activiteiten zoals wandelen, lezen en autorijden; dit beperkt patiënten met atypische parkinsonismen in hun sociale en fysieke activiteiten, met als resultaat een verminderde kwaliteit van leven.
- De impact van visuele stoornissen is naast het slechter zien extra invaliderend voor patiënten met atypische parkinsonismen, omdat zij al problemen hebben met intern begeleide bewegingen en houdingscontrole. De patiënten die vallen hebben vaker visuele beperkingen dan de patiënten die niet vallen.
- Visuele cueing (bijvoorbeeld in de vorm van vaste strepen geplakt op de vloer), een evidence based neurorevalidatie techniek om freezing of gait te verminderen, is moeilijk te gebruiken bij visuele stoornissen. Ook andere (nieuwe) neurorevalidatie technieken zoals exergamen (videospellen voor bewegingsoefeningen), cueing via smartbrillen (bv VR-bril) of gepersonaliseerde neurorevalidatie in de thuissituatie met telegeneeskunde zijn niet of minder effectief te gebruiken als er visuele beperkingen zijn.
- Behandeling op maat van visuele beperkingen is van belang:
 - Om complicaties als vallen zoveel mogelijk te voorkomen,
 - Om de mobiliteit te verbeteren,
 - Om de effecten van visuele cueing te verbeteren
 - Om een grotere onafhankelijkheid te behouden
 - Om de QoL te verbeteren.

Tabel: Wat zijn de klachten aan de ogen die kunnen wijzen op atypisch parkinsonisme?

| Klachten aan de ogen | Passend bij parkinsonisme |
|--|--|
| Oogbewegingsstoornissen | |
| <ul style="list-style-type: none"> Vertraging snelle instelbewegingen verticale blikparese, “round the house” fenomeen. Oogbewegingstoornissen bij naar beneden kijken (meer specifiek), bij naar boven kijken (komt ook bij ouderdom voor) en bij horizontale oogbewegingen. | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Saccaden (zie ook <i>Tabel: Kenmerken van oogbewegingsstoornissen bij parkinsonismen</i>): | |
| <ul style="list-style-type: none"> Geleidelijk begin | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Langzame uitvoering | CBS |
| <ul style="list-style-type: none"> Onvermogen tot staren | MSA, SCA, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Square-wave jerks | MSA, SCA, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Dysmetrie | MSA,SCA |
| <ul style="list-style-type: none"> Nystagmus | MSA,SCA |
| <ul style="list-style-type: none"> Oculaire apraxie, ooglidapraxie | CBS, PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Oculogyre crisis | Door medicatie geïnduceerd parkinsonisme (antipsychotica, anti-emetica), juveniel parkinsonisme, bilaterale laesies thalamus; als bijwerking van neuroleptica zonder dat er sprake is van door medicatie geïnduceerd parkinsonisme. Het kan ook gezien worden als “oculaire dyskinesie” door L-dopa geïnduceerd bij mensen met ZvP |
| Andere klachten aan de ogen | |
| <ul style="list-style-type: none"> Blepharospasmen (ooglidkramp) | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Droge ogen door verminderd knipperen | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Dubbelzien | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Wazig zien | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Fotofobie | PSP |
| <ul style="list-style-type: none"> Tranende ogen | MSA |

Behandeling van oogproblemen bij atypische parkinsonismen

- Keratitis/droge ogen:
 - Kunsttranen kunnen keratitis helpen voorkomen.
 - 's Nachts kan de patiënt een oogzalf gebruiken.
- Blepharospasmen/ooglidapraxie:
 - Botulinum A toxine kan geprobeerd worden om blepharospasmen en/of ooglidapraxie 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.
- Het is belangrijk dat de beperkingen in het dagelijkse leven, veroorzaakt door veranderde visus, expliciet aandacht krijgen in de behandeling.
- Verwijzing naar een ergotherapeut en/of gespecialiseerde instelling voor slechtzienden (zoals Visio en Bartimeus) kan geïndiceerd zijn.

Aandachtspunten voor de internist

Awareness

Als de internist geen goede verklaring voor onderstaande klachten (in combinatie met eventuele beginnende neurologische/motore klachten) kan vinden, dan hoeft hij/zij niet zelf te gaan zoeken naar motore klachten maar is het aanbevolen naar een neuroloog te verwijzen voor diagnostiek. Bij de volgende signalen zou de internist aan een neurologische aandoening/diagnose (atypische) parkinsonisme kunnen denken:

- **Hypertensie** De internist is alert bij hypertensie die in later stadium gepaard gaat met (beginnende) motorische of niet motorische symptomen die passen bij atypische parkinsonismen. Een voorgeschiedenis met hypertensie is significant vaak aanwezig bij MSA (33% van de patiënten) en bij PSP (81% van de patiënten) [47, 64].

Bij MSA is vaak hypertensie in (achterover) liggende houding aanwezig; deze zou de gerelateerd zijn aan cardiovasculaire autonome dysfunctie [65].

- **Orthostatische hypotensie** (daling van meer dan 20 mmHg systolisch).

Orthostatische hypotensie veroorzaakt symptomen van cerebrale hypoperfusie (zoals flauwvallen, duizeligheid en visuele stoornissen) en pijn in de nek (waarschijnlijk door hypoperfusie van de nekspieren); dit wordt "*kleerhanger pijn*" genoemd: specifieke pijn vanuit de nek uitstralend naar het achterhoofd en de schouders. Komt voor bij 53 % van de MSA patiënten in combinatie met orthostatische hypotensie [66]).

De houdingsafhankelijke symptomen zijn :

- Duizeligheid (83% MSA)
- Syncope (45% MSA),
- Visuele stoornissen (53% MSA)
- Suboccipitale/paracervicale 'coat-hanger' nekpijn (53% MSA).
- Chest pain 13% MSA).

Tevens komen niet-houdingsafhankelijke symptomen voor zoals zwak voelen, lethargie, vermoeidheid (85% MSA).

Verbetering van de houdingsafhankelijke klachten treedt op als patiënt gaat zitten of plat gaat liggen.

Houdingsafhankelijke symptomen (met name duizeligheid en nekpijn) zijn erger:

- in de ochtend,
- bij hogere temperaturen,
- bij inspanning,
- tijdens bewegingen met de armen,
- tijdens het eten.

• **Aanwezigheid van andere uitingen van autonome dysfunctie** zoals:

- koude acra,
- urogenitale, gastro-intestinale en vasomotorische klachten waarvoor geen verklaring,
- autonoom disfunctioneren
 - o Blaasfunctiestoornis: aandrangincontinentie, nycturie, frequente mictie, incontinentie
 - o Overmatig zweten
 - o Overmatige talgproductie
 - o Wisselende bloeddruk
 - o Hartritme stoornissen
 - o Orthostatische hypotensie
 - o Seksueel disfunctioneren:
 - afname seksuele activiteit en behoefte,
 - erectiele disfunctie
 - lubricatiestoornis
 - o Droge ogen (xerostomie)
- Gastro-intestinaal disfunctioneren
 - o Speekselverlies (Siallorrhoea)
 - o Afgenomen smaakvermogen (ageusie)
 - o Geen honger en dorstgevoel
 - o Problemen met kauwen en slikken (dysfagie en verslikken)
 - o Verminderde maag-darmperistaltiek
 - o Gastro-oesofageale reflux en vomitus
 - o Misselijkheid
 - o Gewichtsafname of -toename
 - o Obstipatie of anorectale disfunctie

• **Aanwezigheid van slaapstoornissen, cognitieve dysfunctie (dementie) en/of psychiatrische symptomen** (apathie, ontremming, hallucinaties) waarvoor geen verklaring.

• **Een combinatie van bovenstaande symptomen**, wanneer deze niet op andere wijze te verklaren zijn, en/of wanneer zij samen gaan met mogelijke beginnende motorische klachten.

Een aantal van bovenstaande klachten komen frequent voor in de premotorische fase van AP, maar zijn ook frequent voorkomende symptomen in de algemene bevolking, waardoor zij bij ontbreken van enige motorische klachten weinig specifiek zijn als diagnosticum bij AP.

Behandeling:

Behandeling van orthostatische hypertensie bij atypische parkinsonismen

- Orthostatische hypotensie (OH)

Definitie: systolische bloeddrukdaling ≥ 20 mm Hg en/of diastolische bloeddrukdaling ≥ 10 mm Hg binnen 3 minuten na opstaan.

Meting: Meet de bloeddruk in liggende en staande houding en stel vast of er OH is:

patiënt 10 minuten laten platliggen, bloeddruk liggend meten; dan bloeddruk staand meten na 1, 2 en 3 minuten (evt. langer doorgaan als de bloeddruk blijft dalen).

Als OH aanwezig is, overweeg dan de volgende oorzakelijke factoren:

- o medicamenteus;
- o in het kader van parkinsonisme;
- o probeer vast te stellen of de OH tot klachten leidt (bijvoorbeeld bij de bloeddrukmeting, bij een kantelproef of bij 24-uurs bloeddrukmetingen). Als sprake is van vallen, probeer dan te achterhalen en de patiënt duidelijk te maken of sprake is van vallen door de bewegingsproblemen ('omvallen') of door OH ('flauwvallen').

Behandeling: De behandelend arts past een stapsgewijze aanpak toe bij de diagnostiek en behandeling van OH bij patiënten met de ZvP. Overweeg verwijzing naar een multidisciplinaire val-/syncopepolikliniek of consultatie van een klinisch geriater.

Stap 1. Instructies geven over wat OH is en de daaraan gekoppeld leefmaatregelen:

- het bed schuin zetten, met het hoofdeinde omhoog (hoofdeinde bed 10-30 graden omhoog (anti-Trendelenburg));
- instructies in bloeddrukverhogende manoeuvres (fysiotherapeut) ;
- waarborg een hoge inname van zout en vocht (voldoende vocht (1.5-2.0 liter/dag) en grotere inname van zout);
- bij enkel of pretibiaal oedeem steunkousen overwegen;
- Adviseer de patiënt uitlokkende factoren te vermijden, zoals plotseling opstaan, warme baden en alcohol.

Stap 2. Stop of verminder eventuele medicatie tegen hypertensie; verminder de dosis van de Parkinsonmedicatie of kies voor een Parkinsonmedicament met minder risico op OH

- Staken of dosis verlagen van antihypertensiva, diuretica en andere relevante medicatie (antidepressiva, antipsychotica, tamsulosine). Eventueel een ACE remmer of AT2 remmer voorschrijven. (Orthostatische hypotensie kan worden veroorzaakt of verergerd door het gebruik van medicijnen zoals antihypertensiva, diuretica, amantadine, levodopa, dopamineagonisten, fosfodiësteraseremmers (bijvoorbeeld sildenafil), alphablokkers, clonidine en antidepressiva).

Stap 3. Medicamenteuze therapie

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

Proefondervindelijk testen met verschillende medicatie, rekening houdend met de individuele patiënt, bijwerkingen en de waarschijnlijkheid van de respons is de aanbevolen benadering.[67]

- Fludrocortison (0,1-0,2 mg dd) is vaak effectief en wordt gezien als de eerste therapie in lijn bij orthostatische hypotensie [68] [69]. Toch is bij ernstige autonome dysfunctie Fludrocortison niet voldoende effectief.[67]

- Fenylpropanolamine in lage dosis.
- Droxidopa (100-600 mg dd) kan orthostatische hypotensie bij MSA verminderen. De meeste patiënten verdragen het middel goed.
- Indomethacine in gematigde dosis. Uit onderzoek blijkt een positief effect van indomethacine op de systemische vasculaire weerstand en op de orthostatische hypotensie bij patiënten met AP. [70] [71]
- 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.
- Desmopressine voor het naar bed gaan kan orthostatische hypotensie verminderen.
- Pyridostigmine, 40-240 mg/dag.
- Een perifere dopamineantagonist, zoals domperidon, 30-60 mg/dag.

Voor domperidon is onvoldoende bewijs en gezien het risico op verlengde QT-tijd is het zeker geen middel van eerste keuze. Het wordt soms wel voorgeschreven, vooral voor orthostatische hypotensie die mede veroorzaakt wordt door parkinsonmedicatie (perifere dopaminereceptoren die overprikkeld worden door bijvoorbeeld dopamine agonisten zouden geblokkeerd worden door domperidon).

Deelvraag 1h: Welke aanvullende diagnostische aanvullende onderzoeken kunnen bij verdenking op atypische parkinsonismen worden ingezet?

Aanbevelingen

- Bij aanwijzingen die kunnen duiden op atypische parkinsonismen is aanvullende diagnostiek nodig in de vorm van:
 - een MRI van de hersenen,
 - laboratoriumonderzoek.

Bij het bepalen van de diagnostische aanvullende onderzoeken bij verdenking op een parkinsonisme worden aanbevelingen uit de (concept)richtlijn “beeldvorming bij de ziekte van Parkinson” en uit de richtlijn “Ziekte van Parkinson” gevolgd. Richtlijn “beeldvorming bij de ziekte van parkinson” is in in de autorisatiefase)
- Het is aanbevolen om bij verdenking op een parkinsonisme het volgende laboratoriumonderzoek te verrichten:
 - bepaal bij alle patiënten TSH, nierfunctie en leverenzymen ter uitsluiting van een metabole encefalopathie als onderliggende oorzaak van parkinsonisme.
 - Screening op lues, neuroacanthocytose en ziekte van Wilson: bepaal bij patiënten jonger dan 45 jaar serum TPHA, FTA, acanthocyten (echinocyten), koper en ceruloplasmine.
 - NB Bepaal ook luesreacties (TPHA, FTA) bij risicopatiënten ouder dan 45 jaar.
- Het is aanbevolen om bij verdenking ziekte van Wilson te screenen op koper en ceruloplasmine in bloed en koper in 24 uren urine. Daarnaast te verwijzen naar de oogarts voor spleetlamponderzoek naar Kayser-Fleischerringen. Indien deze onderzoeken allemaal negatief zijn, is de ziekte van Wilson met een neurologische uiting uitgesloten. Een MRI wordt altijd gemaakt maar voegt niet veel toe. Bij de ziekte van Wilson toont de MRI vrijwel altijd afwijkingen, maar deze zijn niet specifiek (T2 bilaterale hyperintense afwijkingen in putamen, nucleus caudatus, thalamus, mesencefalon en/of pons). Het ‘*face of the giant panda sign*’ wordt beschouwd als pathognomonisch voor de ziekte van Wilson, maar wordt slechts bij 14% gezien.
- Het is aanbevolen om een MRI-scan te maken bij verdenking op een atypisch parkinsonisme. Een T2-gewogen MRI-hersenen kan (vooral in gevorderde stadia) behulpzaam zijn bij het differentiëren tussen de ZvP en AP. Zie ook toelichting en onderbouwing.
- Bij persisterende diagnostische twijfel: wacht het spontane beloop af. Vaak kan later in het ziektebeloop wel een waarschijnlijkheidsdiagnose gesteld worden.
- De diagnostische accuratesse van ander aanvullend onderzoek dan de MRI is beperkt.
- Voor de beeldvorming bij AP wordt verwezen naar de concept “richtlijn beeldvorming bij ZvP” (in autorisatiefase).

Toelichting en onderbouwing

Best beschikbare tools om te differentiëren tussen de verschillende parkinsonismen zijn [22]:

- Klinische evaluatie (anamnese en onderzoek) door een neuroloog met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen (eventueel ook nog een second opinion).
- MRI hersenen.
- CSF biomarkers (in de praktijk minder bruikbaar).

Met aanvullend onderzoek kan meer zekerheid over de diagnose worden verkregen en kunnen eventuele andere aandoeningen worden aangetoond of uitgesloten.

De meest gebruikte onderzoeken zijn:

- MRI-scan van de hersenen.
- Laboratoriumonderzoek.
- DAT-scan (alleen voor geselecteerde patiënten, niet bruikbaar in de algemene parkinsonisme populatie)

Echte zekerheid over de diagnose kan pas na overlijden worden verkregen middels obductie (microscopisch onderzoek hersenen). Maar dit gegeven mag nooit leiden tot onnodige onzekerheid voor de patiënt bij het leven!

Aanvullende onderzoeken

• **MRI cerebrum**

Ten minste eenmaal moet een MRI cerebrum volgens extrapiramidaal protocol te worden verricht. De belangrijkste vraagstellingen zijn:

- Vasculaire laesies?
- Normal pressure hydrocephalus?
- Aanwijzingen voor een vorm van atypisch parkinsonisme?

Bij patiënten die klachten en symptomen hebben die kunnen wijzen op AP wordt een MRI van de hersenen verricht om andere oorzaken van parkinsonisme uit te sluiten, zoals een tumor, hydrocephalus en VaP en om ondersteunende aanwijzingen te vinden voor AP.

Met een conventionele MRI kunnen karakteristieke afwijkingen worden gezien voor verschillende atypische parkinsonismen, zoals:

- Afwijkingen die wijzen op PSP: atrofie van het mesencefalon, m.n. het 'hummingbird sign' en atrofie van de superieure cerebellaire pedunkels; frontale en/of temporale corticale atrofie. Hummingbird en Morning Glory signs zijn specifiek voor PSP, maar kunnen PSP niet betrouwbaar van CBS onderscheiden [72].
- Afwijkingen die wijzen op MSA: afwijkingen van pons en cerebellum, m.n. atrofie en/of hyperintensiteit van de middelste cerebellaire pedunkels en hyperintensiteit van de pontocerebellaire vezels ('hot cross bun' sign). Het ontbreken van afwijkingen sluit deze aandoeningen niet uit.
- MRI-bevindingen suggestief voor CBS: asymmetrische corticale atrofie, m.n. frontopariëtaal (paracentraal) en unilaterale atrofie van een van de cerebrale pedunkels.
- Bij de ZvP zijn er in principe geen MRI afwijkingen.
- Met MRI kunnen andere oorzaken van hypokinetisch rigide syndroom zoals normal pressure hydrocephalus, een tumor, ziekte van Wilson en andere neurodegeneratieve aandoeningen worden aangetoond.
- Hierbij worden aanbevelingen uit de (concept)richtlijn "beeldvorming bij de ziekte van Parkinson gevolgd (richtlijn in autorisatiefase).

In verband met de matige sensitiviteit van deze MRI afwijkingen (zoals 68% voor cerebellaire atrofie en 59% voor atrofie van het putamen), is de bijdrage van MRI tot een klinisch gestelde diagnose beperkt [73].

Deze afwijkingen komen ook meestal pas later in het ziekteverloop tot uiting, wat de diagnostische waarde in de vroege stadia ook van minder waarde maakt [22].

- **Lumbaalpunctie** bij verdenking normal pressure hydrocephalus.
- **TSH** bij verdenking hypothyreoïdie
- **DAT-SPECT** (*slechts bij uitzondering aan te vragen*)

Deze scan kan aangevraagd worden bij:

- Sterke klinische twijfel over onderscheid essentiële tremor versus hypokinetisch-rigide syndroom (zelden nodig in de klinische praktijk).
- Sterke klinische twijfel over onderscheid dystone tremor versus hypokinetisch-rigide syndroom (dit kan lastig zijn op klinische grond alleen).
- Ter differentiatie tussen medicamenteus geïnduceerd parkinsonisme (DAT-scan normaal) en hypokinetisch rigide syndroom door neurodegeneratieve oorzaak (DAT- scan afwijkend). Let op: wel checken welke medicatie gestaakt moet worden voorafgaand aan de DAT-scan om betrouwbare uitslag te krijgen. NB levodopa en dopamine agonisten hoeven niet gestaakt te worden.

Nota bene: een afwijkende DAT-scan maakt GEEN onderscheid tussen de verschillende oorzaken van parkinsonisme.

- **IBZM-SPECT**

Er bestaat geen indicatie voor het verrichten van een IBZM-SPECT scan voor het maken van onderscheid tussen de ZvP en AP. (zie richtlijn beeldvorming bij ziekte van Parkinson (in bewerking))

- SPECT-scans met presynaptische dopaminetransportertracers (DAT) kunnen een essentiële tremor onderscheiden van een hypokinetisch-rigide syndroom (ZvP, MSA, CBS of PSP).
- SPECT-scans met presynaptische DAT-tracers zijn niet in staat om onderscheid te maken tussen de ZvP en MSA, CBS of PSP.

SPECT-scans met een presynaptische dopaminetransportertracerc moeten alleen worden aangevraagd indien diagnostische twijfel bestaat, indien er sprake is van een onbegrepen tremor of indien het vermoeden bestaat dat meerdere aandoeningen naast elkaar bestaan, zoals VaP samen met de ZvP, of medicamenteus geïnduceerd parkinsonisme samen met de ZvP. [74]

- **Genetische diagnostiek**

Gendiagnostiek heeft geen rol bij PSP, MSA, CBS en VaP. Alleen in de uitzonderlijke gevallen van familiair voorkomen (positieve familieanamnese, eerstegraads) en bij onset onder de 40 jaar kan gendiagnostiek zinvol zijn. Deze diagnostiek wordt dan aangevraagd via de klinisch geneticus/expert in bewegingsstoornissen van een academisch centrum. Tegen de patiënten kan gezegd worden dat er een kans bestaat dat er een erfelijke oorzaak in het spel is.

- **Video overleg**

Patiënten met een bewegingsstoornis waarbij twijfel bestaat over het klinisch beeld, kunnen worden gefilmd en ingebracht op een (video) overleg. Video's dienen altijd gemaakt te worden met toestemming van de patiënt. Wanneer video's alleen gebruikt worden voor lokaal, intern gebruik (bespreking op een video overleg), is mondelinge toestemming met een notitie in het medisch dossier voldoende (is een soort second opinion, neuroloog met ervaring bewegingsstoornissen aanwezig).

- **Cardiale MIBG scans (cardiale meta-io-benzyl-guanidine-scan)**

Cardiale MIBG scans kunnen betrouwbaar onderscheid maken tussen ZvP en AP (MSA en PSP) op basis van cardiale denervatie. Bij patiënten met de ZvP of DLB kan al in een vroeg stadium een verminderde hartmediastinum ratio gevonden worden. Bij gezonden en bij patiënten met MSA en PSP is deze ratio niet afwijkend. De sensitiviteit is 88% en de specificiteit is 85%. Bij persisterende klinische twijfel tijdens het ziektebeloop kan de cardiale MIBG-scan worden overwogen, maar deze heeft geen plaats in de routine work-up van patiënten met parkinsonisme en dient alleen toegepast te worden in de landelijke Parkinson expertisecentra. Het onderzoek is dus niet standaard beschikbaar in de kliniek, maar wel zeer specifiek [55, 56].

- **Liquormarkers:**

Tau- en gefosforyleerd tau-concentraties zijn niet verschillend tussen PSP patiënten en controles. Alzheimerspectrum bepalen (afwijkingen in de hoeveelheid Alzheimer-eiwitten) kan helpen bij het stellen van de diagnose CBS [76].

- **Serum:**

Neurofilament light chain in bloed is verhoogd in patiënten met MSA, PSP en CBS vergeleken met patiënten met de ZvP, maar onderscheid tussen de AP is niet mogelijk [77]. Dit onderzoek is in de algemene kliniek niet aan te raden.

Wat doen bij persisterende diagnostische twijfel?

Bij persisterende diagnostische twijfel is het aanbevolen het spontane beloop af te wachten en de patiënt met regelmaat te beoordelen. Vaak kan later in het ziektebeloop wel een (waarschijnlijkheids)diagnose gesteld worden. Met patiënt wordt besproken aan welke diagnoses wordt gedacht en wat voor en tegen de diagnose pleit. Dit wordt helder gecommuniceerd (zie ook *Communicatie en informatie-uitwisseling*).

Deelvraag 1i: Waaruit bestaat de fysiotherapeutische diagnostiek? En wat zijn specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen?

Aanbevelingen

- Het is aanbevolen om patiënten met AP voor fysiotherapeutische diagnostiek naar een fysiotherapeut met expertise, kennis en vaardigheden op het gebied van AP te verwijzen.
- De fysiotherapeutische diagnostiek bestaat uit het testen van basisvaardigheden, het testen van bewegingsactiviteiten, een beoordeling van de zelfstandigheid bij de uitvoering, en aanvullende testen. Bij de diagnostiek wordt rekening gehouden met het cognitieve niveau bij functioneren en tijdens de behandeling. Zie toelichting en onderbouwing.
- Bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen zijn er per aandoening nog specifieke diagnostische aandachtspunten waar aandacht aan wordt besteed. (zie toelichting en onderbouwing: *“Specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen”*).

Toelichting en Onderbouwing

De fysiotherapeutische diagnostiek bij atypische parkinsonismen bestaat uit de volgende onderzoeken:

- **Beoordelen en testen van basisvaardigheden**
 - balans, kracht en coördinatie van bewegen worden in kaart gebracht.
- **Testen van bewegingsactiviteiten**
 - draaien in bed,
 - in/uit bed komen,
 - gaan staan en lopen.

Deze observaties en testen moeten zowel tijdens “on” als “off” perioden in kaart gebracht worden, bij voorkeur in de thuissituatie.

Deze activiteiten worden beoordeeld op :

- Mate van zelfstandigheid bij uitvoering en hulp of hulpmiddelen die nodig zijn.
 - Veiligheid bij uitvoering van deze activiteiten
- **Aanvullende testen**
 - Balanstesten:
 - pull test (UPDRS)
 - Berg balans test,
 - Mini Best test
 - Looptest:
 - 10 meter looptest
 - Freezing of gait score
 - **Beoordelen van het cognitief niveau van functioneren**
(van belang voor de informatieverwerking)
Beoordeel op welk van onderstaande niveaus de patiënt functioneert:
 - Kan zelfstandig doelgericht de actie uitvoeren binnen de context.
 - Heeft supervisie en aanwijzingen nodig.
 - Heeft enige of veel fysieke hulp of ondersteuning nodig.
 - Is niet in staat om de actie uit te voeren.
 - Eventueel aanvullend de MMSE (mini mental state examination) doen voor globale indicatie van leerbaarheid.
 - Uitvragen vermoeidheid en depressie, ook om een indicatie te krijgen wat betreft de motivatie en leerbaarheid van de patiënt.

De zes cognitieve gedragsniveaus

(omschreven door Allen [78, 79])

| | Niveau | Omschrijving |
|----|---------------------|---|
| 1. | Automatische acties | Aandacht gericht op primaire behoeften van het lichaam om te overleven (reflexen) |
| 2. | Houdingsacties | Grove motoriek (zitten, staan, lopen). Kan wel bewegingen uitvoeren, maar is zich niet bewust van het effect van de beweging op mensen of objecten. (er zit geen betekenis aan de bewegingen) |
| 3. | Manuele acties | Fijne motoriek, niet doelgericht |
| 4. | Doelgerichte acties | Er is geen probleemoplossend vermogen, het handelen is gericht op de uitkomst van een bekende activiteit. De aandachtspanne is lang genoeg om kortdurende activiteiten uit te voeren. Op dit niveau is er geen sprake van inzicht en de situatie kan snel leiden tot onbegrip en frustratie. Geef de cliënt de kans om leren van zijn fouten. |
| 5. | Explorerende acties | Het handelen in routinematige activiteiten te verloopt zonder problemen, evenals in activiteiten die leiden tot een concreet visueel resultaat |
| 6. | Geplande acties | Geen sprake van verstoorde cognitieve processen, geen interventies nodig. |

Allen [78, 79] heeft deze cognitieve gedragsniveaus die gerelateerd kunnen worden aan de informatieverwerking omschreven vanuit de ergotherapeutische activiteitenanalyse.

Bij ParkinsonNet wordt een scholing "cognitie en leervermogen" aangeboden. Deze scholing is geen onderdeel van de basisscholing van ParkinsonNet therapeuten. Therapeuten die deze uitgebreide scholing halen hebben het certificaat: "Certified in the Practice of Cognitive Rehabilitation Therapy level 1" (CPCRT level 1), welke ze 5 jaarlijks moeten updaten. Deze therapeuten hebben extra expertise op gebied van de cognitie. Dit is geen parkinson specifieke scholing.

De domeinen waarbij de cognitieve stoornissen kunnen plaatsvinden:

- (Ziekte)inzicht,
- Waarneming (waaronder visueelruimtelijke waarnemingsstoornissen, neglect e.d.),
- Aandacht (waaronder concentratieproblemen, beperkingen in de capaciteit van informatieverwerking),
- Geheugen (korte en lange termijn geheugenstoornissen),
- Planning en regulatie (executieve functiestoornissen),
- Handelen (apraxie, akinesie)
- Communicatie (problemen met taalbegrip en/of taalproductie).

Specifieke aandachtspunten bij de fysiotherapeutische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen

- *Specifieke aandachtspunten bij PSP:*
 - Valgeschiedenis navragen en valincidenten in kaart brengen en balans testen
 - Veiligheid van lopen en adequaat gebruik loophulpmiddelen
 - Freezing
 - Cognitief niveau van functioneren
- *Specifieke aandachtspunten bij MSA:*
 - Balans en valincidenten
 - Coördinatie van bewegen en lopen
 - Veiligheid van lopen en adequaat gebruik loophulpmiddelen
 - houdingsafwijkingen
- *Specifieke aandachtspunten bij CBS:*
 - Apraxie en coördinatie
 - Dystonie, ernstige unilaterale rigiditeit
 - Alien limb fenomeen en tactiele agnosie
 - Cognitief niveau van functioneren
- *Specifieke aandachtspunten bij vasculair Parkinsonisme:*
 - Onderste helft van het lichaam meer aangedaan
 - Bilaterale symptomen
 - Voorover gebogen houding, breder gangspoor met lopen en ataxie
 - Balans en valincidenten
 - Cognitief niveau van functioneren.

Deelvraag 1j: Waaruit bestaat de logopedische diagnostiek? Wat zijn de specifieke aandachtspunten bij de logopedische diagnostiek van de verschillende atypische parkinsonismen? Wat zijn indicaties voor verwijzing naar de logopedie?

Aanbevelingen

(zie ook richtlijn "[Logopedie bij ziekte van Parkinson](#)")

- Het is aanbevolen om patiënten met AP voor logopedische diagnostiek naar een logopedist met expertise, kennis en vaardigheden op het gebied van AP te verwijzen. Deze zijn bijvoorbeeld te vinden in de zorgzoeker van ParkinsonNet. De zorgverleners die zijn aangesloten op het ParkinsonNet hebben speciale scholing op het gebied van AP gevolgd.
- Het is aanbevolen om aan patiënten met AP tijdig logopedische aandacht te schenken. Subtiële veranderingen in spreken en cognitie bij parkinsonpatiënten kunnen al snel van grote invloed zijn op de mate waarin de patiënt zich met spreken op zijn gemak voelt.
- Indicaties voor verwijzing van patiënten met AP naar de logopedist zijn:
 - Aanwezigheid van beperkingen in de spraak of communicatie.
 - Aanwezigheid van beperkingen met het slikken (met als mogelijk gevolg speekselverlies)
 - Problemen met eten/drinken ten gevolge van slikstoornissen (met als mogelijk gevolg een aspiratiepneumonie of gewichtsverlies).
 - Noodzaak tot advies en gebruik van hulpmiddelen ten bate van de communicatie.
- Na verwijzing en aanmelding verricht de logopedist anamnese en onderzoek, maakt een analyse en een behandelplan, en start met de behandeling. De aanbevelingen uit de richtlijn 'Logopedie bij de ziekte van Parkinson' zijn deels ook bij mensen met een AP van toepassing.
- De logopedische diagnostiek bestaat uit onderzoek doen naar:
 - dysartrie (spraak- en stemproblemen),
 - dysfagie (kauw- en slikproblemen),
 - speekselverlies (overdag en/of 's nachts).

Ten aanzien van dysartrie

- Het is aan te bevelen dat de logopedist bij de anamnese van spraakklachten van een patiënt met AP:
 - vraagt naar klachten op functieniveau, op activiteitsniveau en participatieniveau;
 - informeert naar klachten zowel over de spraak (stem, verstaanbaarheid) als naar klachten over communicatieve vaardigheid (woordvinding, een gesprek beginnen e.d.);
 - vraagt naar zowel de problemen en ervaringen van de patiënt, als naar de ervaringen van de gesprekspartner(s) en/of mantelzorger(s).

Het is te overwegen om een patiënt met AP vóór het eerste consult de vragenlijst ROMP-spreken te laten invullen. (ROMP: Radboud Oral Motor inventory for Parkinson's disease)

- Om de ernst van de spraakklachten bij AP te kwantificeren is het aanbevolen:
 - om de ernst van de gevolgen van de dysartrie voor de verstaanbaarheid en communicatieve effectiviteit te scoren op de ernstschaal van *het Nederlandstalig Dysartrieonderzoek – Volwassenen (NDO-V)*.
 - om de ernst van de klachten over spreken en communicatie volgens de patiënt (en/of de mantelzorger) te kwantificeren met de *ROMP-spreken*.

- Het is aanbevolen het bij patiënten met AP het Nederlandstalig Dysartrieonderzoek voor volwassenen (NDO-V) volledig af te nemen, om alle andere kenmerken dan hypokinesie goed te kunnen beoordelen en kwantificeren:
 - het beoordelen van het spontane of ongestimuleerde spreken aan de hand van spontane spraak en hardop lezen.
 - het beoordelen van de stimuleerbaarheid van het spreken om de mate van hypokinesie en de behandelbaarheid daarvan te kunnen beoordelen.
 - articulatorische diadochokinese om de coördinatie te kunnen beoordelen.
 - stemomvang en maximale fonatieduur om het stembereik en kenmerken als zwakte, spasticiteit te kunnen identificeren.

Bij de interpretatie is het van belang te weten of de patiënt in een on-periode of in een off-periode is geobserveerd. Bij het volledig NDO-V onderzoek wijken mensen met AP vaak af van mensen met ZvP (alleen hypokinesie). Een getrainde logopedist kan hier zelfs de diagnose AP ondersteunen.

- Het is aan te bevelen om bij elke patiënt met AP een audio en/of video-opname te maken van het spontane spreken, met als doel om de beginsituatie vast te leggen en de patiënt feedback te kunnen geven over zijn/haar verstaanbaarheid.
- Voor het identificeren van cognitieve communicatiestoornissen wordt aanbevolen om bij patiënten met AP:
 - expliciet te vragen naar moeite met woordvinding en het voeren van een conversatie.
 - eventueel een screening voor cognitieve communicatiestoornissen (bijv. AfasieNet CCS (cognitieve communicatie stoornissen) af te nemen (https://www.afasienet.com/wp-content/uploads/AfasieNet-CCS_handleiding.pdf).

Ten aanzien van dysfagie

- Het verdient aanbeveling dat de logopedist bij de anamnese van klachten over het kauwen en slikken van een patiënt met AP:
 - vraagt naar de specifieke klachten en het beloop daarvan op zowel functieniveau (verslikken, traag eten), activiteitsniveau (weglaten van moeilijke consistenties) als participatieniveau (dineren met anderen).
 - vraagt naar zowel de problemen en ervaringen van de patiënt als naar veranderingen die opgemerkt zijn door de mantelzorg(s) en/of professionele verzorg(s).
- Het is te overwegen om een parkinsonpatiënt voor het eerste consult de gestandaardiseerde ROMP-slikken te laten invullen.
- Het wordt aanbevolen dat de logopedist bij patiënten met AP met klachten over het slikken als diagnostisch onderzoek bij voorkeur:
 - het spontaan eten en drinken observeert.
 - uitsluitend een maximale prestatietest (sliksnelheid) gebruikt om de slikcapaciteit te beoordelen als snel verslikken onwaarschijnlijk is; AP verschillen hier van de ZvP.
- Het is aan te bevelen dat de logopedist bij patiënten met AP bij klachten over vaste voeding:
 - een maaltijd observeert en de invloed van instructies en cues beoordeelt (bij voorkeur in een natuurgetrouwe situatie).
- Het is aan te bevelen dat de logopedist bij klachten over pillen slikken:
 - het slikken van de medicatie observeert en de invloed van instructies en cues beoordeelt.
- Bij een patiënt met AP met een slikstoornis, waarvan de aard en de ernst onduidelijk is, kan de logopedist overwegen om aanvullende diagnostiek door middel van een slikvideo of FEES (Flexibele Endoscopische Evaluatie van het Slikken) te adviseren.

Ten aanzien van speekselbeheersing

- Het verdient aanbeveling dat de logopedist bij de anamnese van klachten over speekselverlies bij een patiënt met AP:
 - vraagt naar klachten op zowel functieniveau, activiteitsniveau als participatieniveau.
 - vraagt naar zowel de problemen en ervaringen van de patiënt als naar veranderingen volgens de mantelzorgers of professionele verzorgers.
 - vraagt naar de momenten waarop het speekselverlies optreedt als aanknopingspunten voor de behandeling.
- Het is te overwegen om een parkinsonpatiënt voor het eerste consult de gestandaardiseerde ROMP-speekselverlies vragenlijst te laten invullen.
- Overwogen kan worden om de DSFS-P (Drooling Severity and Frequency Scale in Parkinson: meet de ernst en frequentie van speekselverlies) of de hele ROMP-speekselverlies te gebruiken om de ernst van het speekselverlies te kwantificeren.
- Het is aan te bevelen om te analyseren wat de behandelbare oorzaken van het speekselverlies zijn, zoals mondsluiting, adequaat slikken, hoofd- en lichaamshouding, invloed van dubbeltaken en de mate waarin de patiënt te instrueren is en instructie (zo nodig met hulp van een mantelzorger) in praktijk kan brengen en volhouden.

Onderbouwing

Logopedische screening bij mensen met atypische parkinsonismen richt zich op verschillende domeinen:

- Dysartrie (spraak- en stemproblemen), moeite met spreken.
- Cognitieve communicatiestoornissen. Problemen met betrekking tot elk aspect van de communicatie dat wordt getroffen door verstoring van de cognitie/invloed van cognitieve stoornissen op taalbegrip, taalgebruik en communicatieve vaardigheden,
- Dysfagie (slikproblemen). Moeite met kauwen en slikken: slikstoornissen, verslikken en traag kauwen en slikken
- Speekselverlies. Moeite met speekselbeheersing: speekselverlies als gevolg van niet tijdig wegslikken van speeksel.

Dysartrie en dysfagie treden al vroeg op bij AP (veel vroeger dan bij de ZvP).

Kenmerken van dysartrie bij AP

- treedt al vroeg op tijdens de ziekte.
- treft alle patiënten met AP (bij ZvP ongeveer 70%).
- subtiele veranderingen in spreken en cognitie bij patiënten met AP kunnen al snel van grote invloed zijn op de mate waarin de patiënt zich met spreken op zijn gemak voelt [80].
- kenmerkend voor spraakproblemen bij AP is een gemengde dysartrie (hypokinetische dysartrie is gecombineerd met spastische, slappe of atactische kenmerken).
 - PSP patiënten hebben meestal een hypokinetische spastische dysartrie, maar een atactische dysartrie kan ook aanwezig zijn.
 - Bij MSA patiënten kunnen de spraakproblemen een combinatie zijn van een hypokinetische, atactische, slappe en spastische dysartrie. (bij MSA-P als dominant type de hypokinetische dysartrie; bij MSA-C atactische dysartrie als het meest opvallende kenmerk).
 - Patiënten met CBS kunnen een hypokinetische-spastische dysartrie, hebben, maar ook een spraakpraxie aanwezig zijn. Echter, de taalstoornissen waaronder woordvindingsproblemen staan vaak meer op de voorgrond.

Diagnostiek

Dysartrie

De spraak van patiënten met AP kan slechter verstaanbaar worden.

Dat is vooral te merken aan:

- Een zachte of hese stem
- Een gespannen krakerige stem door spasticiteit
- Dronkemansspraak door coördinatiestoornissen
- Erg traag spreken en niet kunnen versnellen door stijfheid die voelt als spierzwakte
- Monotoon (op één toon) spreken of juist met uitschietende stem.

Patiënten met AP zeggen vaak ook dat het spreken vermoeiend is, dat hun stem hoger is geworden of dat het zingen moeilijker gaat. Dit wordt veroorzaakt door stijfheid in de spieren waardoor het spreken steeds meer moeite kost. Maar bij mensen met AP spelen ook spierzwakte (krachtsverlies), spasticiteit en coördinatiestoornissen een rol, die bij de ZvP niet voorkomen.

Bij twijfel ten aanzien van de dysartrie zijn met name de volgende onderzoeken behulpzaam:

- onderzoek van de mondmotoriek (orofaciaal onderzoek), waarmee met name spierzwakte, spasticiteit en asymmetrie kunnen worden gevonden [81].
- diadochokinese (snelle herhalingen van syllabereeksen) die met name spasticiteit of coördinatiestoornissen aan het licht kan brengen [82].

De Radboud Oral Motor inventory for Parkinson's disease (ROMP) [72] is de enige gestandaardiseerde vragenlijst die is ontwikkeld en gevalideerd om bij patiënten met AP of ZvP de aard en de ernst van problemen met spreken, slikken en speekselcontrole op het niveau van functie, activiteit en participatie vast te leggen (volgens de indeling van het ICF (International Classification of Functioning, Disability and Health)).

De ROMP identificeert en kwantificeert klachten in drie domeinen en bestaat uit 3 onderdelen:

- slikken,
- speekselcontrole,
- spreken.

Cognitieve communicatiestoornissen omvatten problemen met betrekking tot elk aspect van de communicatie dat wordt getroffen door verstoring van de cognitie.

- Communicatie kan verbaal of non-verbaal zijn, waarbij luisteren, spreken, gebaren, lezen en schrijven in alle domeinen van de taal (fonologie, morfologie, syntaxis, semantiek en pragmatiek) worden inbegrepen.
- Cognitie omvat cognitieve processen en systemen (bijv. aandacht, waarneming, geheugen, organisatie, executieve functies).
- Functionele gebieden die worden getroffen door cognitieve stoornissen behelzen gedragsmatige zelfregulatie, sociale interactie, activiteiten uit het dagelijks leven, studie en school/studieprestaties en beroepsuitoefening.

Naast de MMSE (zie in *Bijlage 5: Nederlandse MoCA en Gestandaardiseerde MMSE*) zijn voor grondiger cognitieve screening de MoCA (Montreal Cognitive Assessment) en de ACE-R (Addenbrooke's Cognitive Examination Revised) [83] [84] [85] ontwikkeld. In Nederland wordt vooral de MoCA (bijlage 5) gebruikt. Deze is sensitiever dan de MMSE voor de ZvP, en bij PSP en MSA. [86]

Dysfagie: Beperkingen van het kauwen en slikken

Verslikken, lang blijven kauwen en andere typische slikklachten bij de AP kunnen zorgwekkend en belastend zijn voor de patiënt en zijn mantelzorgers [80]. Terwijl mensen met de ziekte van Parkinson zich vooral verslikken bij dubbeltaken en dit verslikken goed te compenseren is, verslikken mensen met een AP zich door spierzwakte, bijv. bij MSA of na en beroerte bijv. bij vasculair parkinsonisme.

Aanvullend onderzoek bij dysfagie (op indicatie):

- Flexibele Endoscopische Evaluatie van het Slikken (FEES): door de neus met een flexibele scoop de, de keel, de stembanden en het strottenhoofd van boven af bekijken vóór en na het slikken). Daarmee kan de efficiëntie van het slikken en de ernst van verslikken en residu (voedsel dat na het slikken in de keel achterblijft) goed worden beoordeeld en vastgelegd.
- Videofluoroscopie of röntgenslikvideo. Daarmee kunnen alle fasen van het slikken in beeld worden gebracht, tot en met de passage van de voeding door de slokdarm naar de maag.
- Videofluoroscopie bij PSP patiënten met symptomatische dysfagie én een reeks onderzoeken middels FEES (flexibele endoscopische evaluatie van het slikken) laten zien [4]:
 - bij 80% van de patiënten stijfheid van de mond- en keelspieren,
 - bij alle patiënten meerdere afwijkingen betreffende moeilijkheden in het bewegen van de tong.

De dysfagie onder controle hebben is cruciaal bij alle AP, met name ook bij PSP.

Bij slikstoornissen kan de arts/logopedist eventueel in combinatie met de diëtist vervolgens aanpassingen in het dieet of in de consistenties aanbevelen en hierover uitleg geven aan de patiënt.

De beoordeling van het slikken zou herhaald moeten worden als het vermogen van de patiënt afneemt om te compenseren met de huidige adviezen.

Speekselverlies

Beperkingen in speekselbeheersing

Speekselverlies is een hinderlijk probleem dat meer optreedt in de latere fasen van de ziekte [87, 88].

Logopedisten met ervaring in de behandeling van speekselverlies kunnen vaststellen wat de ernst van de klacht is en in hoeverre de klacht met logopedische technieken te behandelen is [74].

Deelvraag 1k: Wat zijn de verschillende aandachtspunten ten aanzien van de ergotherapeutische diagnostiek en waaruit bestaat de ergotherapeutische diagnostiek?

Aanbevelingen

- Het is aanbevolen om patiënten met AP voor ergotherapeutische diagnostiek naar een ergotherapeut met expertise en kennis op het gebied van AP te verwijzen. Deze zijn te vinden in de zorgzoeker van ParkinsonNet. De zorgverleners die zijn aangesloten op het ParkinsonNet hebben speciale scholing op het gebied van AP gevolgd.
- In de diagnostische fase verzamelt, analyseert en interpreteert de ergotherapeut samen met de patiënt of mantelzorggevegens over het handelen. Hiermee kan bepaald worden:
 - of er een indicatie is voor een ergotherapeutische behandeling,
 - welke behandeldoelen er zijn op activiteiten en/of participatieniveau
 - en welk type interventies hierbij passend zijn.
- Voor inventarisatie van de belangrijkste problemen die patiënten met AP in hun dagelijks handelen ervaren, wordt de Canadian Occupational Performance Measure (COPM) geadviseerd in plaats van het gebruik van bestaande gestandaardiseerde ADL vragenlijsten.
- De Activity Card Sort (ACS) is een waardevolle aanvulling op bestaande instrumenten om de participatie in betekenisvolle activiteiten in kaart te brengen en te meten. De ACS lijkt vooral erg bruikbaar wanneer mensen moeite hebben om aan te geven hoe hun activiteitenpatroon is veranderd, bijvoorbeeld door afasie, cognitieve problemen of depressie.
- Afname van (delen van) het Occupational Performance History Interview (OPHI-II) wordt naast de COPM aanbevolen als meer informatie en achtergrond nodig is over handelingsidentiteit, *coping* en motivatie ten aanzien van betekenisvol handelen.
- Voor de ergotherapeutische hulpvraaginventarisatie van de mantelzorggeveeft het afnemen van de COPM bij de mantelzorggeveeft voorkeur boven gestandaardiseerde mantelzorgvragenlijsten. Hierbij wordt aanbevolen een etnografische (belevingsgerichte) stijl van interviewen te gebruiken in het COPM gesprek.
- Naast de COPM kan gebruikgemaakt worden van de gespreksonderwerpen uit het 'Vraaggesprek belasting mantelzorggeveeft' uit de richtlijn "ergotherapie bij Parkinson" om meer inzicht te krijgen in de belasting van de mantelzorggeveeft. Ook hierbij wordt aanbevolen een etnografische (= belevingsgerichte) stijl van interviewen te gebruiken in het vraaggesprek.
- Bij patiënten met AP die veel last hebben van vermoeidheid of van een fluctuerend functioneren, wordt aanbevolen de dagbesteding in relatie tot de belasting en de belastbaarheid te bespreken aan de hand van een activiteitendagboek. Dit dagboek wordt door de patiënt ingevuld over drie opeenvolgende dagen (inclusief een weekenddag), waarin genoteerd staan:
 - tijdstip, aard en duur van de activiteiten,
 - mate van vermoeidheid,
 - tijdstippen van medicijnname.
- Aanvullende diagnostiek t.a.v. vermoeidheid kan plaats vinden volgens de aanbevelingen zoals beschreven in de 'Ergotherapierichtlijn Vermoeidheid bij MS, CVA of de ziekte van Parkinson'. [89]
- Voor de observatie van vaardigheden en activiteiten wordt aanbevolen de Assessment of Motor and Proces Skills (AMPS) bij een patiënt met AP af te nemen om een uitspraak over de mate van zelfstandigheid, effectiviteit, efficiëntie en veiligheid van het handelen te onderbouwen, en om inzicht te krijgen in de vaardigheden van de patiënt die het handelen belemmeren en bevorderen.
- De ergotherapeut kan in plaats van de AMPS het Perceive Recall Plan and Perform System (PRPP) afnemen om het handelen van de patiënt met AP te observeren en analyseren. Dit geldt als de therapeut PRPP-getraind is en de nadruk van de diagnostische vraag ligt op de invloed van cognitieve processen of als er geen passende AMPS-taken zijn voor de persoon.
- Het wordt aanbevolen de omgeving te observeren vanuit kennis over de fysieke omgevingsfactoren die het functioneren van een patiënt met AP mede kunnen uitlokken of hinderen, en vanuit kennis over valpreventie. Om inzicht te krijgen in de valgeschiedenis, valrisico en valangst wordt gebruik gemaakt van de aanbevelingen beschreven in de "Ergotherapierichtlijn Valpreventie" [90].
- Om inzicht te krijgen in problemen met veiligheid, efficiëntie en zelfstandigheid in de uitvoering van betekenisvolle activiteiten in de eigen omgeving heeft observatie in de betreffende context (thuis, werk,

school) van de patiënt met AP de voorkeur. Om te onderzoeken hoe een patiënt met nieuwe omgevingsituaties omgaat, kan het handelen juist geobserveerd worden in een andere omgeving dan de eigen vertrouwde omgeving

Toelichting en onderbouwing

De ergotherapeut gebruikt bij de diagnostiek een vraaggerichte *top down*-benadering. Dit betekent dat wordt uitgegaan van de hulpvraag op participatie- en activiteitsniveau en dat vervolgens wordt gekeken welke onderliggende factoren van de persoon, de activiteiten en de omgeving het handelen beïnvloeden.

In de diagnostiek identificeert de ergotherapeut niet alleen de knelpunten en belemmerende factoren voor het handelen, maar juist ook de sterke kanten van de persoon en zijn handelen, en de bevorderende factoren in de omgeving.

Gezien het complexe geheel van factoren die het handelen beïnvloeden, is de diagnostiek van de ergotherapeut, afhankelijk van de hulpvraag, veelal uitgebreid.

Afhankelijk van de hulpvraag worden verschillende methoden gebruikt om gegevens te verzamelen:

- *Gestructureerde observaties van het handelen* (met bewuste keuze van de context, o.a. werk- en huisbezoeken)
- *Gesprekken*

Algemene vragen voor het diagnostische proces:

- Identificeren van de hulpvraag op het gebied van participatie en activiteiten
- Diagnostiek van activiteiten en beïnvloedende factoren (veiligheid, zelfstandigheid, persoonlijke factoren, vaardigheden, fysieke en sociale omgevingsfactoren, sociaal-cultureel)
- Welke persoonlijke factoren bevorderen of belemmeren het handelen?

Gegevens voor de ergotherapeutische probleemdefiniëring:

- de prioriteiten in handelen en ervaren van handelingsproblemen;
- de verwachtingen ten aanzien van het handelen;
- de kwaliteit van het handelen;
- de factoren die het handelen bevorderen en belemmeren;
- de veranderingsmogelijkheden van de persoon, de taak en de omgeving.

Belangrijk is na te gaan of het perspectief van de patiënt en de mantelzorger overeenkomen en, zo niet, wat de verschillen zijn en wat dit betekent voor de doelbepaling en de behandeling.

- *Vragenlijsten*

Er bestaan geen ergotherapeutische gestandaardiseerde vragenlijsten. In de richtlijn zijn aanbevelingen geformuleerd t.a.v. vragenlijsten, dit op basis van

- De waarde van parkinson specifieke meetinstrumenten op gebied van participatie en activiteiten
- De waarde van generieke ergotherapeutische instrumenten voor gebruik bij patiënten met AP en ZvP.

- *Informatie van mede behandelaars*

Verskillende meetinstrumenten/vragenlijsten

De COPM (Canadian Occupational Performance Measure)

Doel /achtergrond:

De Canadian Occupational Performance Measure (COPM) is een geïndividualiseerd meetinstrument waarmee problemen in het dagelijks handelen worden geïnventariseerd, geprioriteerd en gescoord op ervaren uitvoering en tevredenheid. De COPM is geschikt voor alle diagnosegroepen en kan gebruikt worden om: 1)

richting te geven aan de doelen en 2) verandering in de ervaring uitvoering en tevredenheid te meten in de tijd (evaluatie).

Afname:

De COPM wordt door een ergotherapeut afgenomen door middel van een semigestructureerd interview over het dagelijks handelen. De problemen die de cliënt ervaart op het gebied van wonen en zorgen, leren en werken en spel en vrije tijd worden geïnventariseerd. Na het vaststellen van de problemen, geeft de cliënt een score voor de belangrijkheid van de activiteit. Uit de lijst met activiteiten kiest de cliënt maximaal vijf problemen waar hij of zij aandacht aan wil besteden. Voor ieder van deze problemen geeft de cliënt twee scores op een schaal van 1-10: één score voor uitvoering en één score voor tevredenheid. Gemiddelde scores voor uitvoering en voor tevredenheid worden berekend. Na een afgesproken behandelperiode scoren cliënten opnieuw de uitvoering en tevredenheid voor dezelfde activiteiten. Hiervan wordt opnieuw het gemiddelde berekend. Het verschil tussen de eerste score en de tweede score op uitvoering en tevredenheid geeft de verandering weer. Een gemiddelde verandering van twee punten of meer wordt in de handleiding aangegeven als een klinisch relevant verschil (https://meetinstrumentenzorg.blob.core.windows.net/test-documents/Instrument284/404_3_N.pdf).

De Activity Card Sort (ACS)

Doel /achtergrond:

De Activity Card Sort (ACS) is een meetinstrument gericht op het meten van een verandering in participatie. De focus ligt op frequentie en niet op kwaliteit van participatie.

Doel:

- Het inventariseren van huidige participatie in activiteiten ten opzicht van een eerder referentiepunt (in %). Als dit meerdere keren gemeten wordt kan geëvalueerd worden of de mate van participatie ten opzichte van het referentiepunt verandert.
- Het identificeren van 5 activiteiten die de cliënt het meest belangrijk vindt. De ACS is hiermee een bron van informatie voor het stellen van behandel- en begeleidingsdoelen.

De originele ACS is ontwikkeld in 1995 in Amerika. Inmiddels, is de ACS aangepast voor gebruik in andere landen waaronder Nederland met als doelgroep autochtone ouderen vanaf 60 jaar.(ACS-NL)

Afname:

De ACS gebruikt een methode waarbij de cliënt foto's sorteert waarop betekenisvolle activiteiten staan afgebeeld van dagelijkse handelingen met uitzondering van persoonlijke verzorging. De Nederlandse versie van de ACS bestaat uit 79 foto's van ouderen die een activiteit uitvoeren.

De ACS kent drie versies voor wat betreft het scoren:

- een klinische versie voor mensen die tijdelijk in het ziekenhuis, revalidatiecentrum of verpleeghuis verblijven;
- een herstelversie voor mensen die herstellend zijn van een ziekte of letsel, maar thuis wonen;
- een versie voor thuiswonende ouderen in de maatschappij.

De cliënt sorteert de foto's naar labels: 'gedaan voorafgaand aan ziekte/beperking' en 'niet gedaan voorafgaand aan ziekte/beperking'. Naast het sorteren worden de cliënt ook gevraagd om vijf activiteiten te kiezen die het meest belangrijk zijn. Hiermee kan de ACS richting geven aan de doelen.

Het OPHI-II

Occupational Performance History Interview is een semigestructureerd interview waarin de patiënt wordt uitgenodigd zijn levensverhaal te vertellen.

Het is een driedelig ergotherapeutisch evaluatie instrument om zowel de kwalitatieve als kwantitatieve gegevens over het handelen van de cliënt in kaart te brengen. Thema's binnen het interview zijn: rollen, dagelijkse routine, handelingssituaties, activiteit/handelingskeuzes, beslissende levensgebeurtenissen. De therapeut verzamelt gegevens over de. Een overzicht van zwakke en sterke kanten van de cliënt op het gebied van handelingscompetentie, -identiteit en van omgevingsinvloeden kan een handvat bieden voor het opstellen van behandeldoelen.

Etnografisch interviewen

is een manier van interviewen waarbij het doel is de achterliggende normen en waarden van de gesprekspartner boven tafel te krijgen en de achterliggende betekenissen van activiteiten voor hen te achterhalen. Het is een narratieve, belevingsgerichte interviewtechniek waarbij wordt uitgegaan van een gelijkwaardige relatie tussen de interviewer en geïnterviewde. De ergotherapeut vraagt naar het betekenisvol handelen voor de patiënt en/of mantelzorger (of andere belangrijke persoon uit het sociale netwerk) en naar de normen en waarden van de persoon.

De verhalen verkregen uit de narratieve interview met de patiënt en de mantelzorger worden geanalyseerd in relatie tot hun behoeften, interesses, waarden, gewoonten, rollen en motivatie voor betekenisvolle activiteiten. Veranderingen in het betekenisvol handelen in de loop van de tijd en de beleving daarvan worden uitgevraagd. Ook wordt er doorgevraagd naar de feitelijke zorgsituaties, naast de betekenis en beleving daarvan.

AMPS (Assessment of Motor and Process Skills)

Doel/achtergrond: De Assessment of Motor and Process Skills (AMPS) is een gestandaardiseerd en gevalideerd observatie-instrument waarmee de ergotherapeut de kwaliteit van het functioneren van een cliënt in alledaagse huishoudelijke en zelfzorgtaken kan beoordelen. Het meet geen onderliggende stoornissen, maar de gevolgen van een stoornis voor het dagelijks functioneren.

De doelen van de AMPS zijn:

- Het beoordelen van de mate van fysieke inspanning, efficiëntie, veiligheid en zelfstandigheid van uitvoering van een taak.
- Inzicht krijgen in de motorische en procesvaardigheden die het handelen belemmeren of juist ondersteunen. Dit biedt aanknopingspunten voor interventie.
- Een uitspraak doen over mate van begeleiding en hulp die nodig is om in de maatschappij te functioneren (met de AMPS totaalscores).
- Een indicatie krijgen of training van vaardigheden of compensatie meest passend lijkt.
- Een verandering in functioneren evalueren tussen twee meetmomenten (bijvoorbeeld effect van interventie evalueren)

Afname: De AMPS is een geschikt instrument wanneer de cliënt problemen ondervindt met het handelen in alledaagse situaties en bereid is 2 huishoudelijke en/of zelfzorgtaken uit te voeren ter observatie. De AMPS bevat 125 gestandaardiseerde huishoudelijke en zelfzorgtaken die gerangschikt zijn naar moeilijkheid en in diverse culturen uitgevoerd worden. De ergotherapeut beperkt de keuze in activiteiten op basis van informatie uit het interview en een inschatting van de complexiteit van de taken, waarna de cliënt zelf kiest welke betekenisvolle taak hij of zij wil uitvoeren. Het is belangrijk dat er gekozen wordt voor taken die uitdagend genoeg zijn om mogelijke beperkingen in het handelen te identificeren en dat de cliënt bekend is met de taken/handelingen en/of de omgeving waarin deze uitgevoerd worden. Voor cliënten die niet bekend zijn met de taken of de taak uitvoeren in een onbekende omgeving (bijvoorbeeld: keuken, afdeling ergotherapie) bestaat de mogelijkheid om de taken vooraf te oefenen. Taken dienen wel altijd uitgevoerd te worden in een bij de taak passende omgeving (keuken, slaapkamer, tuinkamer).

De therapeut scoort de kwaliteit van 16 motorische en 20 procesvaardigheden op een vierpunt schaal. Dit wordt ingevoerd en geanalyseerd in het AMPS computerprogramma en kan worden aangevuld met eigen rapportage.

PRPP (Perceive Recall Plan and Perform System)

Doel/achtergrond: Het PRPP-assessment is een systeem van taakanalyse waarbij iedere betekenisvolle taak geobserveerd en gestandaardiseerd gescoord kan worden. De doelen van het PRPP-assessment zijn:

- Het vastleggen van de mate van beheersing van de geobserveerde activiteiten (fase 1). Dit geeft informatie over de richting van de behandeldoelen.
- Het beschrijven van de gemaakte fouten en het verklaren welke strategieën van informatie verwerking hieraan ten grondslag liggen (fase 2). Dit geeft informatie over de richting van passende interventies.
- Meten van een verandering in de mate van beheersing en kwaliteit van strategiegebruik tussen twee meetmomenten (bij herhaalde afname bij dezelfde activiteit).

Afname: De cliënt wordt geobserveerd tijdens het uitvoeren van een of meerdere betekenisvolle (deel)activiteiten uit zijn dagelijks leven. De ergotherapeut scoort de uitvoering in twee fases:

Fase 1: een taakanalyse waarin vastgelegd wordt in hoeverre de persoon de activiteit beheerst en welke fouten deze persoon maakt tijdens de uitvoering. Er wordt onderscheid gemaakt tussen fouten in accuratesse, herhalen, overslaan en in tijd.

Fase 2: De tweede fase van evaluatie betreft analyse van de observeerbare problemen in informatieverwerking binnen vier domeinen: waarnemen (perceive), herinneren (recall), plannen (plan) en uitvoeren (perform). Deze domeinen zijn opgesplitst in 35 strategieën van informatieverwerking (descriptor) die specifiek gescoord worden op een 3-puntsschaal.

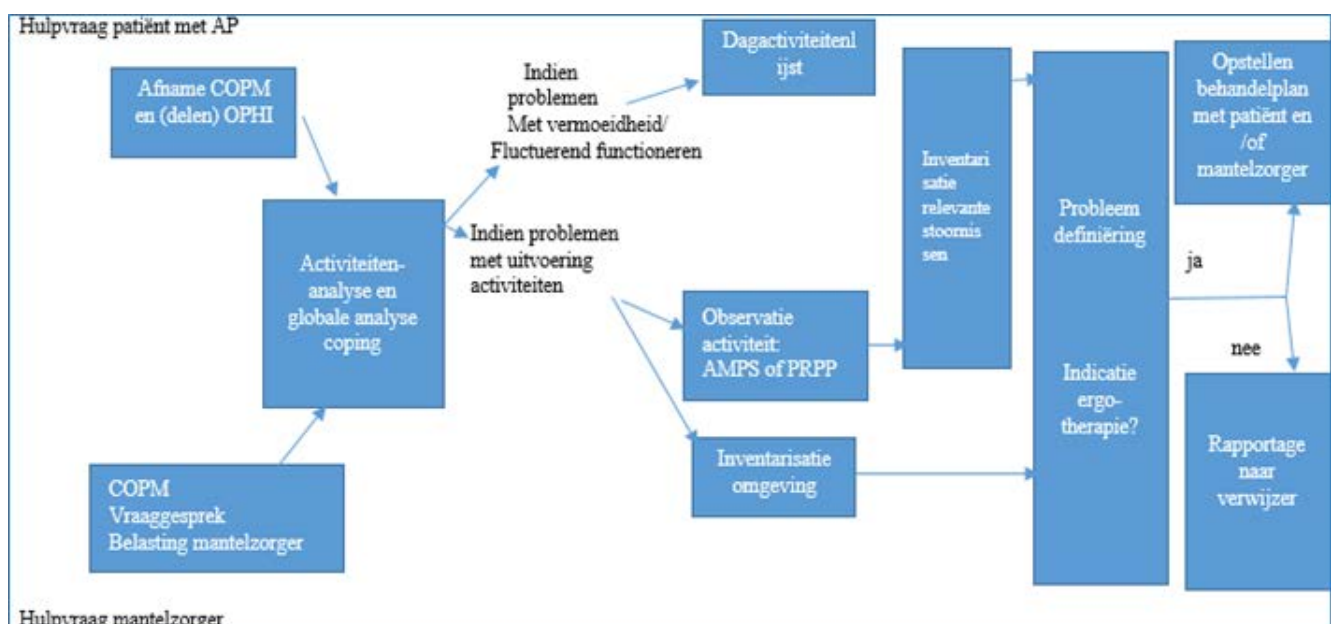
Ergotherapierichtlijn Valpreventie [90]

Deze richtlijn richt zich specifiek op het veilig functioneren (vanuit valrisico oogpunt) met de volgende centrale vragen. Welke instrumenten zijn geschikt voor de inventarisatie, analyse en evaluatie van:

- De ervaren verandering in participatie, ervaren restricties in participatie/activiteiten en de prioritering hiervan? (paragraaf 2.1 van de ergotherapierichtlijn valpreventie)
- De kwaliteit van handelingsvaardigheden of strategieën die bijdragen aan de veiligheid bij het uitvoeren van activiteiten? (paragraaf 2.2 van de ergotherapierichtlijn valpreventie)
- De screening van valrisicofactoren? (paragraaf 2.3 van de ergotherapierichtlijn valpreventie)
- De sociale en fysieke context met betrekking tot veilig functioneren? (paragraaf 2.4 van de ergotherapierichtlijn valpreventie).

Werkkaart diagnostiek voor ergotherapie bij AP

| | |
|--|---|
| <p>Doel diagnostiek:</p> <p>Onderzoek en analyse van betekenisvol handelen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inventariseren van ervaren problemen in activiteiten en participatie, en prioriteren hierin. • Onderzoeken en analyseren van aspecten van de persoon, de activiteit en de omgeving die het betekenisvol handelen belemmeren en bevorderen. • Analyseren van veranderingsmogelijkheden van de persoon, de activiteit en de omgeving om het handelen positief te beïnvloeden. | <p>Specifieke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zorg dat een beeld verkregen wordt van het functioneren tijdens on- en off-fases • Vraag ook naar de problemen tijdens de nacht • Gesprekken om de hulpvraag te verhelderen bij voorkeur tijdens on-fase <p>Observatie: bij voorkeur in de relevante context van het handelen</p> |
|--|---|



Deelvraag 1l: Op welke wijze dient diagnostiek ingezet te worden voor het signaleren van een depressieve stoornis bij een patiënt met atypisch parkinsonisme, rekening houdend met aard, ernst en beloop van de problematiek?

Aanbevelingen

- Het is aanbevelen dat zorgverleners (neuroloog, parkinsonverpleegkundige, huisarts, arts ouderengeneeskunde, psychiater, revalidatiearts, GZ-psycholoog etc.) doorvragen naar eventueel aanwezige depressieve klachten en de gevolgen daarvan op het leven van patiënt en omgeving, en dat zij initiatief nemen om patiënt te helpen om hulp en ondersteuning voor de klachten te krijgen.
- Tijdens de diagnostische fase en tijdens de follow-up is het belangrijk dat:
 - Patiënten hun eigen verhaal kunnen vertellen en er niet uitsluitend naar klachten en symptomen wordt gekeken.
 - Bij een eventueel aanwezige depressie de gevolgen daarvan voor meerdere levensgebieden, zoals werk en relatie, besproken worden.
 - Een eventueel gestelde diagnose “depressie” gedeeld wordt door patiënt en hulpverlener. Hiervoor is het nodig dat de diagnose duidelijk wordt verteld en toegelicht en dat patiënt uitgelegd krijgt welke klachten er allemaal bij een depressie kunnen horen.
 - Patiënten moeten de mogelijkheid hebben om de diagnose te toetsen, bijvoorbeeld via een second opinion.
 - Patiënten contact hebben met lotgenotenorganisaties, en objectieve voorlichting over de aandoening krijgen.
 - De patiënt actief en gericht hulp krijgt aangeboden bij het vinden van een gespecialiseerde psychosociaal hulpverlener/psychiater die bij de problematiek en de persoonlijkheid van de patiënt past.
- Voor het signaleren van depressieve klachten kan het gebruik van de NMS-vragenlijst (bijlage 8) van waarde zijn.

Toelichting en onderbouwing

Psychische klachten grijpen vaak sterk in in het dagelijks leven en kunnen het zelfvertrouwen van patiënten sterk ondermijnen. Door onbegrip en door eigen of andermans schaamte over de klachten, zullen patiënten zich vaak niet uiten over hun klachten, in het bijzonder niet over hun suïcidale gedachten. De herkenning van depressieve klachten door hulpverleners is in de ogen van patiënten vaak een probleem.

Hulpverleners hebben soms moeite met het duiden van de klachten, vooral als patiënten deze niet volgens de boekjes presenteren of zelf hun problemen niet als zodanig interpreteren. Voor patiënten is het belangrijk dat hulpverleners doorvragen naar depressieve klachten en hun gevolgen en dat zij ondersteuning bieden en initiatief nemen om samen met de patiënt iets aan de klachten te doen. Van belang is dat de relatie tussen het atypische parkinsonisme en de depressieve klachten of stoornis wordt geëxploreerd.

De depressie kan het fysiologische gevolg zijn van het atypisch parkinsonisme (“stemmingsstoornis door somatische aandoening”), maar kan ook een psychologische reactie op de pijn, de beperkingen of de slechte prognose van het atypisch parkinsonisme zijn (aanpassingsstoornis). Ook kan het zijn dat er geen causaal verband bestaat met het atypisch parkinsonisme (coïncidentie).

Onderscheid dementie/depressie

Het kan moeilijk zijn om een beginnend dementieel syndroom te onderscheiden van een depressie. Een depressie kan voorkomen bij het begin van een dementieel syndroom, maar kan ook oorzaak zijn van een dementieel syndroom.

Bij het stellen van de differentiële diagnose kan rekening gehouden worden met:

- *Bewustzijn van de cognitieve stoornissen*: de depressieve patiënt is zich (meestal meer) bewust van het optreden van zijn cognitieve stoornissen (aandacht, concentratie, geheugen).
- *Onverschilligheid/Somber zijn*: De houding van een depressieve patiënt is vaak onverschillig, somber. Apathie komt veel voor bij parkinsonismen en is niet altijd geassocieerd met depressie.
- *Confabuleren*: Gissen of confabuleren komt bij de depressieve patiënt meestal niet voor.

Een proefbehandeling met antidepressiva kan bijdragen aan de diagnostiek.

Deelvraag 1m: Wanneer is verwijzing voor neuropsychologisch onderzoek geïndiceerd? En waaruit bestaat de diagnostiek?

Aanbevelingen

- Een neuropsycholoog probeert door een psychologisch onderzoek na te gaan bij een patiënt die op een bepaald gebied niet (meer) goed functioneert, of dit te verklaren is door een beschadiging of storing in de hersenen.

De neuropsycholoog kijkt met name naar:

- Het cognitief functioneren, bijvoorbeeld problemen in aandacht, geheugen, waarneming, taal, denken, tempo en uitvoeren van handelingen.
- Het gedrag en emoties, bijvoorbeeld problemen bij het nemen van initiatief, verminderde sociale vaardigheden, agressiviteit, angst, depressiviteit, prikkelbaarheid en persoonlijkheidsveranderingen
- Het is aanbevolen bij de volgende indicaties een verwijzing naar de neuropsycholoog te overwegen:
 - Bij vragen over cognitief functioneren, emotioneel functioneren of gedrag.
 - Voor verduidelijking van de mogelijkheden en beperkingen van de patiënt en verzorger.
 - Bij angst/onzekerheid. (alleen in bepaalde gevallen, vaak zal in eerste instantie een gewone psycholoog worden geconsulteerd)
 - Bij klachten van controleverlies.
 - Bij stemmingsproblematiek.
 - Bij onduidelijkheid over de diagnose depressie/dementie.
 - Bij gedragsproblemen.
 - Voor uitleg over mogelijkheid en beperkingen cognitieve/neurorevalidatie.

Er is bij deze indicaties overlap met andere paramedici, maar de neuropsycholoog heeft specifieke inbreng van de neuropsychologie bij de diagnostiek.

- De rol van de neuropsycholoog bij de diagnostiek is het in kaart brengen van de cognitieve functies door middel van eigen diagnostiek en door middel van het verzamelen van alle anamneses en observaties van de logopedist, fysiotherapeut en ergotherapeut voor zover deze betrokken zijn bij de behandeling. De neuropsycholoog werkt hierbij samen met de behandelend neuroloog.

MEDISCHE MODULE: MODULE BEHANDELING

| | |
|--|-----|
| <u>Uitgangsvraag 2: Welke (evidence based en eminence based) behandel mogelijkheden zijn er en wanneer zijn deze van toepassing?</u> | 82 |
| <u>Deelvraag 2a: Welke behandelingen zijn geschikt voor patiënten met een atypische parkinsonisme, zowel paramedisch als qua medicatie?</u> | 83 |
| <u>Slaaphygiënische adviezen</u> | 100 |
| <u>Patiënt en Partner Educatie Programma voor alle chronische ziekten (PPEP4ALL)</u> | 104 |
| <u>Ergotherapeutische ondersteuning</u> | 105 |
| <u>Deelvraag 2b: van fysiotherapie en met name van de externe prikkels (cues) op de motoriek van patiënten met Wat is het effect atypische parkinsonismen? Welke fysiotherapeutische ondersteuning wordt toegepast? Wat wordt aanbevolen bij het aanleren van strategieën (rekening houdend met leerbaarheid en afnemen van cognitieve vermogens)?</u> | 107 |
| <u>Deelvraag 2c: Welke logopedische ondersteuning wordt toegepast?</u> | 112 |
| <u>Deelvraag 2d: Welke ergotherapeutische ondersteuning kan worden toegepast bij AP?</u> | 116 |
| <u>Deelvraag 2e: Welke hulpmiddelen zijn er? Welke hulpverlener(s) kan/ kunnen hierin adviseren en helpen bij het aanvragen?</u> | 126 |
| <u>Deelvraag 2f: Wat zijn indicaties voor verwijzing van patiënten met AP naar de diëtist, en waaruit bestaat de diëtetische behandeling?</u> | 133 |
| <u>Deelvraag 2g: Welke medicamenten zijn geschikt bij welke symptomen die voorkomen bij atypische parkinsonismen?</u> | 134 |
| <u>Deelvraag 2h: Welke (sub)acute (levensverlengende) behandelingen zijn er?</u> | 142 |
| <u>Deelvraag 2i: Welke alternatieve behandel mogelijkheden zijn er?</u> | 147 |
| <u>Deelvraag 2j: Hoe is de begeleiding ten aanzien van de verminderde kwaliteit van leven en van de psychosociale effecten van het hebben van een atypisch parkinsonisme?</u> | 150 |
| <u>Deelvraag 2k: Wanneer en hoe vindt de advanced care planning plaats, met een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden?</u> | 157 |

Uitgangsvraag 2: Welke (evidence based en eminence based) behandelmogelijkheden zijn er en wanneer zijn deze van toepassing?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- a) Welke behandelingen zijn geschikt voor patiënten met AP, zowel paramedisch als medicamenteus?
- b) Wat is het effect van fysiotherapie en met name van de externe prikkels (cues) op de motoriek van patiënten met AP?
Welke fysiotherapeutische ondersteuning wordt toegepast?
Wat wordt aanbevolen bij het aanleren van strategieën (rekening houdend met leerbaarheid en afnemen van cognitieve vermogens)?
- c) Welke logopedische ondersteuning wordt toegepast?
- d) Welke ergotherapeutische ondersteuning kan worden toegepast bij AP?
- e) Welke hulpmiddelen zijn er? Welke hulpverlener(s) kan/ kunnen hierin adviseren en helpen bij het aanvragen?
- f) Wat zijn indicaties voor verwijzing van patiënten met AP naar de diëtist, en waaruit bestaat de diëtetische behandeling?
- g) Welke medicamenten zijn geschikt bij welke symptomen die voorkomen bij atypische parkinsonismen?
- h) Welke (levensverlengende) behandelingen zijn er?
- i) Welke alternatieve behandelmogelijkheden zijn er?
- j) Hoe is de begeleiding ten aanzien van de verminderde kwaliteit van leven en van de psychosociale en cognitieve effecten van het hebben van een atypisch parkinsonisme? Waaruit bestaat neuropsychologische begeleiding?
Welke maatregelen worden getroffen zodat er begeleiding/ondersteuning op het sociaal-maatschappelijk vlak is (zoals werk, verzekering, uitkering aanvragen)?
- k) Wanneer en hoe vindt de advanced care planning plaats, met een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden ?

Deelvraag 2a: Welke behandelingen zijn geschikt voor patiënten met een atypische parkinsonisme, zowel paramedisch als qua medicatie?

Aanbevelingen

- Er is geen curatieve behandeling voor de hier beschreven parkinsonismen (PSP, MSA, CBD en VaP).
- De behandeling is vooral symptomatisch en ondersteunend. Zie voor uitgebreide (ondersteunende) behandelingen voor zowel motorische als niet motorische klachten en symptomen bij AP de *Toelichting en onderbouwing*.
- Bij bewegingsstoornissen die voorkomen bij atypische parkinsonismen is de beste therapie een combinatie van lichaamsbeweging (revalidatie (zie toelichting en onderbouwing), oefeningen, fysiotherapie), gezonde voeding, ergotherapie en medicijnen.
- Het is belangrijk dat betrokken behandelaars regelmatig hun behandeling (doelen en interventies) afstemmen op die van mede behandelaars. Een gezamenlijke visie op beleid in de behandeling dient per patiënt bepaald te worden.
Het ziektebeloop is erg wisselend per patiënt. Dat maakt het extra belangrijk dat men in het behandelteam goed afspreekt welk beleid gevoerd wordt, waar een ieder zich op richt tijdens zijn/haar interventies. Betrokkenheid van patiënt en naasten hierin is natuurlijk een vereiste (de ervaring leert dat mensen soms echt andere keuzes maken in verband met de kwaliteit van leven dan men zou verwachten, anders dan het team van zorgverleners adviseert, bijvoorbeeld bij slikproblemen).
- Begeleiding van mantelzorgers/naasten en zorgprofessionals (zoals thuiszorg) behoeft extra aandacht in verband met de grote kans op overbelasting, vooral bij snelle toename van zorgbehoefte.
- (Medische) behandeling met medicatie begint bij voorkeur met evidence-based behandeling waar mogelijk, maar vindt vaak plaats op basis van 'trial-and-error' en is op maat in overleg met de patiënt en de mantelzorger naar behoefte en keuzes van de patiënt. Een multidisciplinair overleg met zorgverleners, patiënt en naasten vindt plaats.
- De behandeling wordt onder andere afgestemd op de fysieke mogelijkheden en de algemene medische conditie van de patiënt, aanwezige klachten, absolute of relatieve contra-indicaties voor één of meerdere behandelopties, aanwezigheid van depressie en apathie en gericht op aspecten van het dagelijks functioneren die de patiënt zelf het belangrijkste vindt.
- Bij de behandeling is van belang: een zorgvuldige afweging van morele noties, zoals de autonomie van de patiënt, diens beste belang, wils(on)bekwaamheid, respect, eigen verantwoordelijkheid, eigen integriteit, geweten, collegialiteit, mogelijke schadelijke gevolgen, welzijnsaspecten, eerlijkheid, gelijkheid, rechtvaardigheid, e.d., is onontbeerlijk, evenals het helder onder woorden brengen van deze afwegingen.
- In de toekomst zou stamceltherapie een therapie kunnen zijn die bij AP de progressie zou kunnen vertragen. Het onderzoek naar stamcellen en stamceltherapie voor hersenziekten is nog in de laboratoriumfase. De techniek wordt nog niet toegepast op patiënten. Het is aanbevolen voor zorgverleners van patiënten met AP om op de hoogte te blijven van stamceltherapie en eventuele andere nieuwe ontwikkelingen in de behandeling van AP [91]. Er zijn aanwijzingen bij dierproeven en trials dat stamceltherapie de progressie van parkinsonismen zou kunnen vertragen en zou kunnen bijdragen aan neuroregeneratie. Dit is nu nog niet aanbevolen in de klinische setting. De EC zouden hier een rol kunnen nemen ten aanzien van het informeren van zorgverleners over nieuwe ontwikkelingen, mede om te voorkomen dat centra die onvoldoende kennis hierover hebben hier ongewenst al mee gaan experimenteren.

Toelichting en onderbouwing

- Er is geen curatieve behandeling voor de in deze kwaliteitsstandaard beschreven atypische parkinsonismen (PSP, MSA, CBS en vasculair parkinsonisme).
- De behandeling van deze atypische parkinsonismen is vooral symptomatisch en ondersteunend.

- Behandeling met medicatie vindt vaak plaats op basis van 'trial-and-error' (met de kennis en ervaringen die er bij patiënten met AP zijn) en wordt per patiënt op maat aangepast.
- Behandeling kan plaatsvinden bij de medisch specialist neuroloog met specialisatie bewegingsstoornissen en/of paramedicus in het ziekenhuis, in een revalidatiecentrum/revalidatieafdeling van een ziekenhuis, in een verpleeghuis of in de eerste lijn, soms zelfs bij de patiënt thuis (1^e lijns paramedici).

Bij voorkeur bij patiënt thuis, mede i.v.m. problemen met generalisatie. Daarnaast is observatie van het handelen in thuissituatie essentieel om een goed beeld te krijgen van het dagelijks functioneren.

- De hieronder genoemde therapieën voor de niet-motorische symptomen zijn mede gebaseerd op behandeling van de niet-motorische klachten bij de ziekte van Parkinson gecombineerd met expert opinion van de klinische praktijk van verschillende experts in bewegingsstoornissen (werk- en adviesgroep).

Behandeling op maat

Behandeling is individueel gericht en wordt afgestemd op de:

- fysieke mogelijkheden en de algemene (medische) conditie van de patiënt,
- aanwezige klachten,
- eventuele (tijdelijke) respons op levodopa,
- absolute of relatieve contra-indicaties voor één of meerdere behandelopties,
- cognitieve mogelijkheden van de patiënt,
- het energielevel van de patiënt,
- aanwezigheid van depressie en apathie,
- aspecten van het dagelijks functioneren die de patiënt zelf het belangrijkste vindt (betekenisvol handelen, zingeving),
- beste behandelopties. Als meerdere behandelopties in aanmerking komen: bij welke van de therapieën bestaat de grootste kans op verbetering van het dagelijks functioneren en de kwaliteit van leven?

Ondersteunende behandelingen bij de verschillende symptomen

Bewegingsstoornissen

Bewegingsarmoede en rigiditeit

- Een combinatie van Fysiotherapie* (voor de rigiditeit), ergotherapie, gezonde voeding en medicijnen is de meest geschikte behandelmethode. De fysiotherapie wordt bij voorkeur gegeven door fysiotherapeuten met expertise, kennis en vaardigheden op het gebied van AP.

Het doel van fysiotherapie is voorkomen van inactiviteit, vermijden van angst om te bewegen of te vallen en het onderhouden en/of verbeteren van de conditie en functioneren in het dagelijks leven.

Bewegen en in beweging blijven is voor de parkinsonisme patiënt van het grootste belang. Tevens krijgt patiënt instructie om activiteiten in het dagelijks leven te vergemakkelijken.

Ook richt fysiotherapie zich op het oefenen van bewegingen zoals omrollen in bed en opstaan uit een stoel, de juiste lichaamshouding, reiken en grijpen, evenwicht bewaren en lopen. Daarbij wordt soms gebruik gemaakt van verschillende strategieën, zoals "*cueing*" strategieën.

Het doel van ergotherapie is praktische problemen te verminderen in het deelnemen aan activiteiten die voor de betreffende persoon betekenisvol zijn. Door het creëren van optimale mogelijkheden voor het uitvoeren van activiteiten (o.a. verminderen valrisico) wordt inactiviteit voorkomen en de mogelijkheid geboden voor dagelijks bewegen. Hierbij wordt gebruik gemaakt van diverse strategieën, waaronder cueing. Het leren toepassen van de strategieën in het dagelijkse leven zijn onderdeel van de ergotherapie. Afstemming met medebehandelaars, zoals fysiotherapeuten is essentieel.

* Daar waar fysiotherapeut/fysiotherapie staat kan ook oefentherapeut/oefentherapie Cesar/Mensendieck gelezen worden.

- Medicatie (*alle medicijnen die bij ZvP worden gebruikt, kunnen ook voor AP worden geprobeerd, echter Levodopa is de basis*)

- Levodopa: De meeste patiënten reageren niet of slechts tijdelijk op levodopa. Bij de ZvP kan aanvullen van het dopaminetekort de symptomen van de ziekte lange tijd goed onderdrukken. Medicijnen die het dopaminetekort aanvullen (levodopa) hebben helaas minder effect bij AP. Een aantal mensen kan toch reageren op deze medicijnen. Daarom zullen deze medicijnen vrijwel altijd een bepaalde periode worden geprobeerd. Wanneer ze de klachten en symptomen niet verminderen worden ze weer afgebouwd. Behandeling is dan vooral gericht op het behouden van functies en verbetering van kwaliteit van leven. 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 verlengd QT-interval (referentiewaarden: <450ms is geen verhoogd risico, >500 ms is contra-indicatie, tussen 450-500 ms is extra controle na starten nodig)). 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, hallucinaties 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 (maar ook medicijnen zoals amantadine, clonazepam, oxazepam en niet-selectieve bètablokkers als propranolol) kunnen tremoren verminderen.

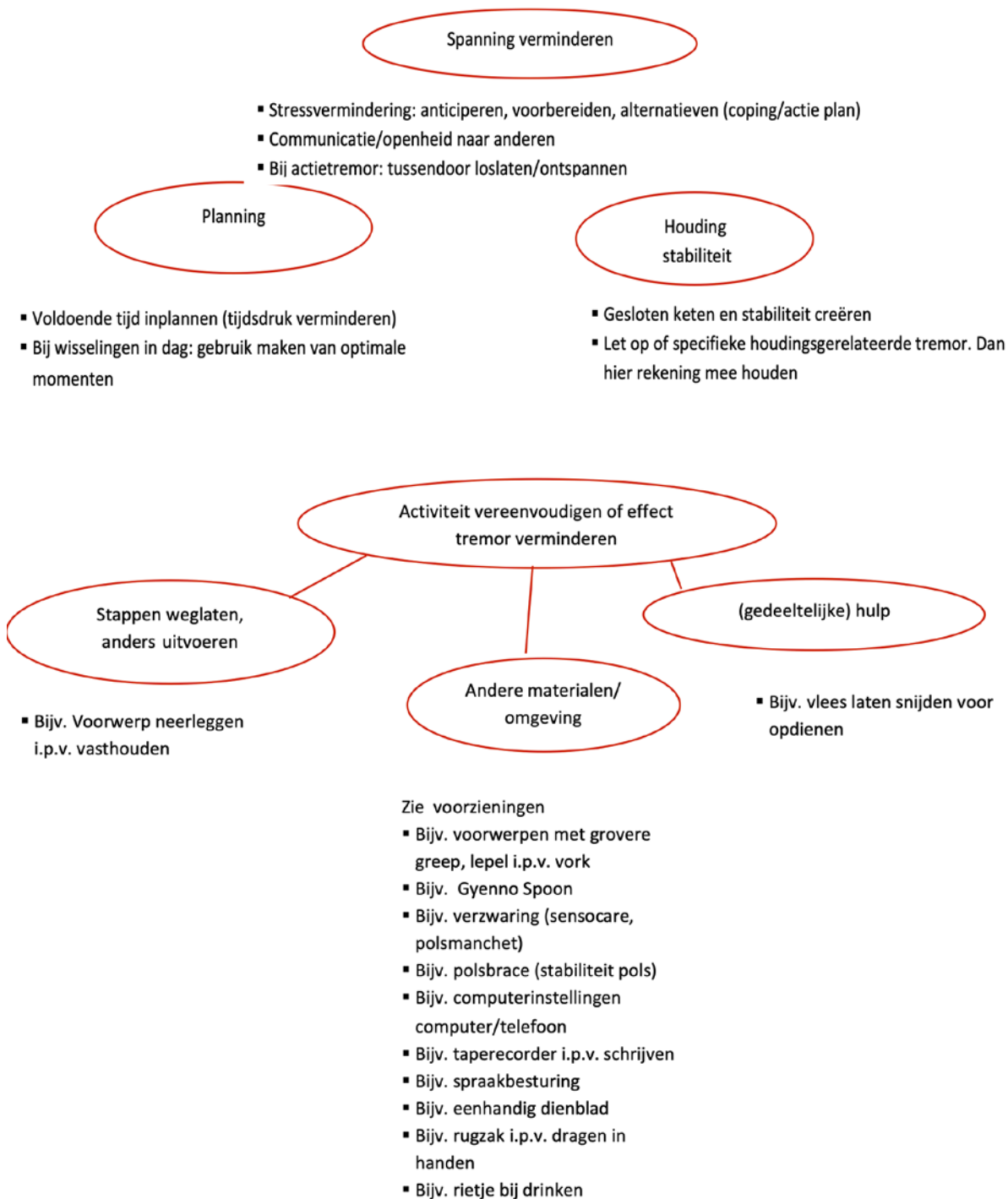
- Levodopa is het middel van eerste keus bij de behandeling van een rusttremor of re-emergent posturele tremor. Vaak zijn relatief hoge doseringen nodig.
- Indien onvoldoende effect van Levodopa overweeg (bij)starten van Propranolol (heeft met name effect op een "gewone" posturele tremor, niet op de rusttremor) of een andere bètablokker. Bij patiënten met veel stress / emoties kan propranolol waarschijnlijk ook een effect hebben op rusttremor.
- Bij onvoldoende effect overweeg een proefbehandeling met clozapine, startdosering 6.25 mg 1 dd, ophogen op geleide van bijwerkingen (gemiddeld tot 12.5 – 25 mg/dag) (NB denk aan labcontroles).
- Of indien de patiënt jonger is dan 65 jaar: overweeg bijstarten van een dopamine agonist of anticholinergicum.
- Overige middelen:
 - Botulinetoxine
 - Anti-epileptica (zoals primidon en topiramaat)
 - Benzodiazepinen, calciumantagonisten.

Chirurgische ingrepen en 'deep brain stimulation' zijn niet effectief.

NB overweeg verwijzing naar een ergotherapeut voor adviezen en behandeling.

Tremoren kunnen veel invloed hebben op het dagelijks functioneren. Tijdens ergotherapie wordt aandacht besteed aan compensatie strategieën gericht op tremoren. De patiënt leert zijn handelen aan te passen om daarmee optimaal te kunnen functioneren.

Aandachtspunten bij de ergotherapeutische behandeling van tremor bij AP zijn:



Cerebellaire ataxie

De behandeling bestaat voornamelijk uit fysiotherapie, ergotherapie en/of revalidatie, bij voorkeur in een centrum waar expertise is.

Er is geen medicinale therapie voor cerebellaire ataxie. Wel zijn er verschillende medicijnen 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.
- Propranolol, 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.

Er zijn geen onderbouwde aanbevelingen ten aanzien van de bovenstaande medicatie. Propranolol kan geprobeerd worden, en dan met name voor de actiecomponent van de tremor.

Ataxieën kunnen veel invloed hebben op het dagelijks functioneren. Tijdens ergotherapie wordt aandacht besteed aan compensatie strategieën, vergelijkbaar met die bij tremoren. De patiënt leert zijn handelen aan te passen om daarmee optimaal te kunnen functioneren.

Myoclonieën

Behandeling vindt plaats in een gespecialiseerd centrum. Valproïnezuur, clonazepam, levetiracetam en piracetam kunnen myoclonieën bij CBS verminderen.

Dystonie (Zie ook camptocormia, retrocollis en Pisasyndroom)

- Fysiotherapie en logopedie (bij orofaciale dystonie), al dan niet met taping, kan dystonie verminderen.
- Ergotherapie richt zich vooral op houdingsadviezen (tijdens activiteit en rust) en pijnbestrijding.
- Injecties met botulinum A toxine kunnen lokale dystonie verminderen, zoals bijvoorbeeld bij blepharospasme en retrocollis. (Injecties worden soms ook bij het Pisasyndroom gegeven of camptocormia, bij voorkeur door personen met ervaring op dit gebied)

Een belangrijke bijwerking van botox-injecties in de nek is het verergeren van slikklachten.

- Orale medicatie: Alleen als botox geen effect heeft of bij gegeneraliseerde dystonie is orale medicatie te overwegen: anticholinergica, amantadine, dopamine-agonisten, spierverslappers en tetrabenazine kunnen dystonie verlichten. Met name benzo's, baclofen en anticholinergica zijn aanbevolen om te proberen.
- Hulpmiddelen: Een (harde) nekkraag (bij retrocollis) en ondersteuners op de rolstoel kunnen ondersteuning bieden. Het is niet de bedoeling dat mensen de hele dag een nekkraag dragen, vanwege verslapping van de eigen spieren die kan optreden.
- *Ten aanzien van behandeling met Deep Brain Stimulation (DBS):*

DBS-operatie is een hersenoperatie, waarbij aan een kant of aan beide zijden via een boorgat in de schedel, een of twee elektroden in een specifieke, diep gelegen gebieden in de hersenen worden geplaatst. Via een geplaatste neurostimulator worden in het betreffende gebied in de hersenen stroompjes afgegeven, die bij de ZvP een aantal verschijnselen kan doen verminderen. *Behandeling met DBS is gecontraïndiceerd bij AP:*

- Voor een behandeling met DBS is een goede reactie op Levodopa van belang. Dit is bij AP niet het geval.
- Tevens is de meestal oudere leeftijd van patiënten met AP een contra-indicatie.

DBS wordt alleen toegepast bij ZvP en bij dystonie niet in het kader van AP.

Camptocormia, retrocollis, antecollis en Pisa-syndroom

Camptocormia, retrocollis, antecollis en Pisa-syndroom zijn veel voorkomende houdingsafwijkingen bij AP.

Het blijkt dat de focus in de behandeling van AP patiënten vaak ligt op andere zaken dan de houding. Alle betrokken behandelaars moeten een signalerende rol spelen bij deze problematiek. Het afstemmen van de behandeling in het team is belangrijk voor duidelijkheid bij de patiënt, mantelzorgers en betrokken zorg en een optimaal resultaat.

Vroege signalering en vroege interventie is belangrijk, zodat vroege behandeling kan plaatsvinden (medicatie en revalidatie) i.v.m.:

- Preventie contracturen/ niet reversibele deformiteiten
- Preventie complicaties [92] [93]

Belangrijk is dat men zich realiseert dat interventies en adviezen t.a.v. houdingsafwijkingen geen “one size fits all” gebeuren is. Per patiënt dient een individueel behandeltraject ingezet te worden, wat afgestemd wordt in het behandelteam.

- Fysiotherapie en ergotherapie kunnen deze houdingsafwijkingen verminderen.
- Specifieke ortheses evenals het dragen van een rugzak bieden zelden een goede oplossing. Let hierbij op averechts effect en mogelijke drukplekken.

Aangepaste zitvoorzieningen kunnen soms nodig zijn. Bij retrocollis kan een harde nekkraag helpen, maar BTX is eerste keuze.

- Bij sommige MSA-patiënten helpt levodopa.
- Injecties met botulinum A toxine in de musculi recti abdominii zijn bij sommige patiënten effectief. Deze behandeling wordt bij voorkeur alleen uitgevoerd door zorgverleners met expertise op dit terrein. Dit met name ook in verband met de mogelijke complicatie peritonitis. [94]

- Ergotherapeutische hulp:

Als sprake is van een niet comfortabele lighouding kan de ergotherapeut adviezen geven t.a.v. matras en hoofdkussens om betere mobiliteit, ondersteuning en comfort in bed na te streven.

Wisselgeving, regelmatige veranderingen in de houding is belangrijk.

D.m.v. oefenen van bedmobiliteit en transfers kan de voorwaarde voor zelfstandigheid hierin nagestreefd worden. Hierbij kunnen voorzieningen als een glad laken en een bedhandvat ondersteunend zijn.

In latere fasen van het ziekteproces zal ondersteuning door mantelzorger of professionele hulp nodig zijn. Adviezen over de optimale manier van begeleiden, met zo min mogelijk belasting voor de begeleider, zijn een belangrijk aandachtspunt binnen de ergotherapie.

Pisa syndroom

Tijdige behandeling van het Pisa syndroom is essentieel om de negatieve consequenties van deze houdingsafwijking te verminderen en structurele deformiteiten te voorkomen. [20]

Het Pisa syndroom is een lastig te behandelen probleem aangezien het tamelijk resistent voor therapie is. Effecten van zowel medische als fysiotherapeutische- en ergotherapeutische behandelingen resulteren doorgaans niet in het volledig verdwijnen van het fenomeen. Het is belangrijk dat dit uitgelegd wordt aan de patiënt, in het kader van verwachtingsmanagement.

Belangrijk is dat eerst vastgesteld wordt waarom iemand scheef staat en/of zit. Is er inderdaad sprake van een tonusprobleem (dystonie), verstoorde waarneming van posturele controle (neemt persoon scheve houding waar), spierzwakte, een structurele beperking aan de wervelkolom (bijv. scoliose) of een combinatie van deze stoornissen?

- Een degeneratieve afwijking is uit te sluiten door het feit dat het vaak niet tot nauwelijks te corrigeren is en een hard of stug eindgevoel geeft.
- Ook spierzwakte is iets dat relatief eenvoudig gemeten kan worden en wat goed zou moeten reageren op manuele correctie.
- Kenmerkend voor een dystone stoornis is dat een groot deel van de mensen met het Pisa syndroom aangeeft scheef te worden getrokken.

Probeer je deze mensen vanuit de verkorte zijde terug te duwen naar neutraal dan duwen/'bouncen' deze mensen weer terug. Dit mechanisme zien we ook wel eens optreden bij mensen die een rigide korset hebben gekregen met drukplekken tot gevolg. Dit voelt dus anders dan een degeneratieve beperking met een veel stugger eindgevoel en dan correctie bij zwakte, immers tegendruk werkt averechts. Geef je echter lichte druk aan de verlengde zijde en vraag je de persoon vervolgens om tegendruk te geven dan zie je bij dystone beelden dat deze mensen ineens een stuk richting neutraal kunnen bewegen. Dit noemt men een 'sensory trick' of soms ook een sensorische cue genoemd. Sommige patiënten hebben zelf ook een sensory trick bedacht. Dit zou nooit kunnen gebeuren bij een degeneratieve beperking.

Een andere aanwijzing voor dystonie bij het Pisa syndroom is dat de dystonie vaak het meest uitgesproken is in stand, minder in zit en soms zelf volledig weg kan zijn in rugligging.

- Fysiotherapeutische behandeling bij het Pisa syndroom is gericht op:
 - het bewegen richting neutraal of waar mogelijk naar de andere zijde. Hierbij wordt gebruik gemaakt van proprioceptieve input aan de rug, al dan niet in combinatie met zowel proprioceptieve als visuele feedback. Denk hierbij aan mobiliserende oefeningen richting de neutrale stand met als uitgangsposities rugligging of stand met de rug tegen de muur.
Er zijn aanwijzingen dat hydrotherapie meer effect zou hebben dan therapie op land. [95]
 - Rekprikkels geven met kinesiotape. Tape wordt hierbij niet gebruikt om te corrigeren of fixeren maar om alleen maar een rekprikkel te geven (sensorische prikkel). Kanttekening hierbij is dat het Pisa syndroom een redelijk structureel probleem is waar tape niet een structurele oplossing kan zijn vanwege de huidbelasting. Verder is bekend dat effecten, net zoals bijvoorbeeld cues bij lopen, uit kunnen doven in verloop van tijd.
 - Symptoom bestrijding, maar wel nuttig. In studies zie je enkele bewegingsgraden winst in het frontale vlak en natuurlijk wil je op lange termijn structurele verkortingen voorkomen. Leg patiënten daarom goed uit wat er aan de hand is en waarom je oefeningen geeft. Enerzijds vanuit verwachtingsmanagement, maar anderzijds om de patiënt mee te laten denken hoe om te gaan met dit probleem in dagelijkse activiteiten.

- Aanvullende adviezen van de ergotherapie richten zich o.a. op:
 - de zithouding tijdens activiteiten en tijdens rust.
 - Het evalueren en adviseren van een adequate zitvoorziening, met voldoende ondersteuning. Mede bepalend voor de keuze van de zitvoorziening is de activiteit die tijdens het zitten uitgevoerd wordt (bijvoorbeeld eten, gesprek voeren)
 - Een hogere rugleuning, een gepolsterde rugleuning (kuipvormig), blad op de stoel en/of een stoel met kantelverstelling kunnen een meer symmetrische houding stimuleren.
 - Voor tijdens het lopen kan een schaalrollator voor de onderarmen uitgeprobeerd worden.
 - Ook de positie van de stoel in de ruimte, cues in de omgeving (om op te richten bij zoeken naar adequate houding), regelmatig signaal/feedback/cue om rechtop te gaan zitten.
 - De UpRight is een voorbeeld van een instrumentje wat een geluids- of trilsignaal geeft op het moment dat een vooraf ingestelde voorover- of zijwaarts gebogen houding overschreden wordt. [96]

Belangrijk is dat men zich realiseert dat interventies en adviezen t.a.v. houdingsafwijkingen geen “one size fits all” gebeuren is. Per patiënt dient een individueel behandeltraject ingezet te worden, wat afgestemd wordt in het behandelteam. [93] [97] [98]

Antecollis/retrocollis

Flexie van de nek die disproportioneel is t.o.v. de ‘stooped posture’.
Voor interventies fysio- en ergotherapie zie onder Pisa syndroom.[99]

Valpreventie

Fysiotherapie kan het risico op vallen en de angst voor vallen verminderen. De ergotherapeut/revalidatiearts kan helpen om de omgeving veiliger te maken en adviseren ten aanzien van goede hulpmiddelen. Vaak kan een loophulpmiddel een bijdrage leveren aan de valpreventie, zoals een verzwaard looprek of een loophulpmiddel met laser/trilling/geluidssignaal.

Een veilige omgeving is belangrijk. Zie hiervoor de NHG Standaard Fractuurpreventie en de ergotherapie Richtlijn Valpreventie. ParkinsonNet geeft groepsgewijze voorlichting en training zowel voor ‘vallers’ als zorgverleners, van verzorgende tot arts. Daarnaast bieden zij ook maatwerk op individueel niveau. Denk hierbij aan:

- Tips om niet te vallen
- Het begeleiden naar een dagelijkse (preventieve) oefening
- Het veilig maken van de thuissituatie
- Het analyseren waarom u patiënt op een bepaalde plaats/in een speciale situatie gevallen is.

Adviseren en aanvragen loophulpmiddel

Het zoeken naar een geschikt loophulpmiddel is een ingewikkelde klus. De eisen die gesteld moeten worden aan het hulpmiddel zijn erg persoonlijk, die hangen volledig af van de mogelijkheden en beperkingen van de gebruiker. Ook de wensen ten aanzien van het gebruik en de omgeving waarin deze gebruikt gaat worden spelen een grote rol bij de keuze. Het is raadzaam contact op te nemen met een ergotherapeut in de woonomgeving, liefst een collega die aangesloten is bij ParkinsonNet, want zij hebben extra expertise op dit gebied. Daarnaast kunnen ParkinsonNet therapeuten gemakkelijk contact opnemen met medebehandelaars binnen hun netwerk. Een fysiotherapeut kan zinvolle, aanvullende informatie verstrekken over het lopen. Deze informatie is essentieel bij de keuze van het juiste hulpmiddel en nodig voor een goede aanvraag bij de ziektekosten verzekeraar. Samenwerking tussen fysio- en ergotherapie is essentieel tijdens het zoekproces naar een adequaat loophulpmiddel. Verdere informatie zie bijlage 10,11 en 12.

Om inzicht te krijgen in de valgeschiedenis, valrisico en valangst wordt tijdens ergotherapie gebruik gemaakt van de aanbevelingen beschreven in de Ergotherapierichtlijn Valpreventie.[90] Zie ook *Deelvraag 1k: Wat zijn*

de verschillende aandachtspunten ten aanzien van de ergotherapeutische diagnostiek en waaruit bestaat de ergotherapeutische diagnostiek?

Autonome dysfunctie

Orthostatische hypotensie [100]

Behandeling van orthostatische hypertensie bij atypische parkinsonismen

Orthostatische hypotensie (OH):

Definitie: systolische bloeddrukdaling ≥ 20 mm Hg en/of diastolische bloeddrukdaling ≥ 10 mm Hg binnen 3 minuten na opstaan.

Meting:

Meet de bloeddruk in liggende en staande houding en stel vast of er OH is:

patiënt 10 minuten laten platliggen, bloeddruk liggend meten; dan bloeddruk staand meten na 1, 2 en 3 minuten (evt. langer doorgaan als de bloeddruk blijft dalen).

Als OH aanwezig is, overweeg dan de volgende oorzakelijke factoren:

- medicamenteus;
- in het kader van parkinsonisme;
- probeer vast te stellen of de OH tot klachten leidt (bijvoorbeeld bij de bloeddrukmeting, bij een kantelproef of bij 24-uurs bloeddrukmetingen). Als sprake is van vallen, probeer dan te achterhalen en de patiënt duidelijk te maken of sprake is van vallen door de bewegingsproblemen ('omvallen') of door OH ('flauwvallen').

Behandeling:

De behandelend arts past een stapsgewijze aanpak toe bij de diagnostiek en behandeling van OH bij patiënten met de ZvP.

Overweeg verwijzing naar een multidisciplinaire val-/syncopepolikliniek of consultatie van een klinisch geriater.

Stap 1. Instructies geven over wat OH is en de daaraan gekoppeld leefmaatregelen:

- Adviseer de patiënt uitlokkende factoren te vermijden, zoals plotseling opstaan, warme baden en alcohol.
- waarborg een hoge inname van zout en vocht (voldoende vocht (1.5-2.0 liter/dag) en grotere inname van zout);
- het bed schuin zetten, met het hoofdeinde omhoog (hoofdeinde bed 10-30 graden omhoog (anti-Trendelenburg));
- instructies in bloeddrukverhogende manoeuvres (fysiotherapeut) ;
- bij enkel of pretibiaal oedeem steunkousen overwegen.

Stop of verminder eventuele medicatie tegen hypertensie; verminder de dosis van de Parkinsonmedicatie of kies voor een Parkinsonmedicament met minder risico op OH

- Staken of dosis verlagen van antihypertensiva, diuretica en andere relevante medicatie (antidepressiva, antipsychotica, tamsulosine). Eventueel een ACE remmer of AT2 remmer voorschrijven. (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).

Stap 2. Medicamenteuze therapie

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

Proefondervindelijk testen met verschillende medicatie, rekening houdend met de individuele patiënt, bijwerkingen en de waarschijnlijkheid van de respons is de aanbevolen benadering.[67]

- Fludrocortison (0,1-0,2 mg dd) is vaak effectief en wordt gezien als de eerste therapie in lijn bij orthostatische hypotensie [68] [69]. Toch is bij ernstige autonome dysfunctie Fludrocortison niet voldoende effectief.[67]
- Fenypropolamine in lage dosis.
- Droxidopa (100-600 mg dd) kan orthostatische hypotensie bij MSA verminderen. De meeste patiënten verdragen het middel goed.
- Indomethacine in gematigde dosis. Uit onderzoek blijkt een positief effect van indomethacine op de systemische vasculaire weerstand en op de orthostatische hypotensie bij patiënten met AP. [70] [71]
- 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.
- Desmopressine voor het naar bed gaan kan orthostatische hypotensie verminderen.
- Pyridostigmine, 40-240 mg/dag.
- Een perifere dopamineantagonist, zoals domperidon, 30-60 mg/dag.

Voor Domperidon is onvoldoende bewijs en gezien het risico op verlengde QT-tijd is het zeker geen middel van eerste keuze. Het wordt soms wel voorgeschreven, vooral voor orthostatische hypotensie die mede veroorzaakt wordt door parkinsonmedicatie (perifere dopaminereceptoren die overprikkeld worden door bijvoorbeeld dopamine agonisten zouden geblokkeerd worden door domperidon).

Postprandiale hypotensie [101]

Definitie: systolische bloeddrukdaling ≥ 20 mm Hg en/of diastolische bloeddrukdaling ≥ 10 mm Hg binnen 2 uur na de maaltijd (meestal na 30-60 minuten).

Diagnose: o.b.v. anamnese: duizeligheid/licht in het hoofd bij verticaliseren na de (warme) maaltijd.

Behandeling:

- Conservatieve maatregelen: water of sterke koffie drinken voor de maaltijd, frequente kleine maaltijden, koolhydraten beperken. Eventueel de diëtist inschakelen.
- Zie orthostatische hypotensie.
- Medicamenteus: coffeïne capsule 250 mg, 30 minuten voor de maaltijd

Mictiestoornissen [102, 103]

Symptomen: meestal nycturie, toegenomen aandrang (urge), toegenomen mictiefrequentie, residugevoel en incontinentie t.g.v. detrusor hyperactiviteit.

Behandeling: Altijd eerst urineweginfectie uitsluiten en behandelen. Behandel urineweginfecties conform de richtlijn "Bacteriële urineweginfecties bij adolescenten en volwassenen", etiologie, diagnostiek, behandeling en profylaxe van de Nederlandse Vereniging voor Urologie, 2009 //of volgens de NHG-Standaard Urineweginfecties.

• **Nycturie**

- Leefregels: 's avonds minder drinken, indien van invloed individueel bekijken of het helpt om koffie en alcohol te vermijden.

- Hulpmiddelen (ter preventie van valpartijen 's nachts): urinaal, poststoel, condoomcatheter.
- Medicatie: desmopressine, indien mictiefrequentie hoger dan 3 keer per nacht. Consult uroloog.

- **Urge-incontinentie, detrusor-sfincter dyssynergie**

Behandeling:

- Verwijs laagdrempelig naar de uroloog
- Geef laagdrempelig een medicamenteuze behandeling voor urine-incontinentie (let op: dit advies kan afwijken van de richtlijnen/standaarden voor urine-incontinentie).
- 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 vermindert de hoeveelheid urine, vermindert nycturie en kan een betere bloeddruk in de ochtend geven. De startdosis is 0,1 mg dd AN. Cave electrolytstoornissen en decompensatie.
- Injectie van botulinum A toxine in de m. detrusor of urethrasfincter en operatieve ingrepen als sfincterotomie zijn opties als alphablokkers niet verdragen worden. (Alleen in gespecialiseerde centra door de uroloog).

- **Urineretentie**

Behandeling:

- Verwijs laagdrempelig naar de uroloog.
- Behandel eventuele 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.

De zithouding tijdens toiletgang heeft ook invloed op de toiletgang. Voldoende ontspanning moet nagestreefd worden. Samen met een ergotherapeut kan gezocht worden naar een optimale hoogte van de toiletpot, om een middenweg te vinden tussen een optimale hoogte voor het opstaan na de toiletgang en een adequate zithouding tijdens de toiletgang.

Bekkenbodemp therapie kan met ondersteunende oefeningen en adviezen soms verbetering geven.

Obstipatie [104]

Oorzaak: vaak multifactorieel, vertraagde darmassage (vroeg verschijnsel van autonome dysfunctie) door neurodegeneratie in de plexus myentericus, bijwerking van eventuele medicatie (vooral dopamine agonisten en anticholinergica), immobiliteit, gebrekkige vocht- en vezelname.

Behandeling:

- Conservatief: voldoende vocht gebruiken (minimaal 1.5 -2 liter per dag), voldoende voedingsvezels (30-40 gram per dag), lichaamsbeweging. Eventueel verwijzing diëtist.
- Stop anticholinergica.
- Medicamenteus: verwijs naar de huisarts.
- Behandel obstipatie conform de richtlijnen en [NHG-standaard voor obstipatie](#).
- Dezelfde laxantia als in de algemene bevolking kunnen gebruikt worden. De reacties bij sommige patiënten met AP kunnen hierop heftiger zijn.

- Polycarbophil, lubiproston en macrogol 3350 zijn specifiek onderzocht bij MSA-patiënten, met positieve resultaten.
- Bekkenbodemp therapie kan ondersteunende oefeningen adviezen geven bij obstipatie.
- Een verwijzing naar de ergotherapie kan helpen.

De zithouding tijdens toiletgang heeft grote invloed op de stoelgang. Voldoende ontspanning moet nagestreefd worden. Samen met een ergotherapeut kan gezocht worden naar een optimale hoogte van de toiletpot, om een middenweg te vinden tussen een optimale hoogte voor het opstaan na de toiletgang en een adequate zithouding tijdens de toiletgang.

Onbedoeld gewichtsverlies

Oorzaak:

Primair door de aandoening zelf: de oorzaak is nog onduidelijk en waarschijnlijk multifactorieel. Een rol kan spelen:

- Een verhoogde energiebehoefte door motorische ziekteverschijnselen (als tremoren /dyskinesieën/spierrigiditeit).
- Gewichtsverlies door motorische handicaps zoals de verslechterde handcoördinatie.
- Slecht / moeilijk kauwen en slikken.
- Verminderde eetlust.

Behandeling:

- Optimale instelling medicatie.
- Gewicht monitoren, diëtist voor energieverrijkt dieetadvies.
- Wees alert op vitaminetekorten.
- Eventueel verwijzing naar de internist.
- Ergotherapie en logopedie kunnen adviezen geven om optimale omstandigheden te creëren t.a.v. eten en drinken. Daarmee kan de intake verbeterd worden. Hierbij kan gedacht worden aan een optimale houding, omgevingsadviezen en adviezen t.a.v. hulp bieden bij eten en drinken.
- Bij onvoldoende effect op gewichtsverloop, overweeg verwijzing naar MDL-arts voor PEG-sonde.
 - Houdt bij deze overweging rekening met de ervaren kwaliteit van leven en de levensverwachting. Stem deze beslissing goed af met patiënt en eventueel mantelzorger.
 - Overweeg een MDO of moreel beraad over de vraag wel of geen sondevoeding bij lage kwaliteit van leven/geen verwachte verbetering.

Erectiestoornissen, lubricatiestoornissen, opwindingsstoornissen [74]

Differentiaaldiagnose:

- Autonome dysfunctie,
- Depressie,
- Medicatie (beta-blokkers, alfa-blokkers, thiazide, diuretica, anxiolytica, digoxine, cimetidine, SSRI's),
- Endocriene stoornis (hypothyreoïdie, verhoogd prolactine, verlaagd testosteron).

Behandeling:

- Bespreek de factoren die seksualiteit bemoeilijken en de eventuele discrepantie tussen de seksuele behoeften van beide partners. Het verbreden van het seksuele repertoire naar meer knuffelen en strelen kan de druk op de partner verminderen.

- Aanpassen relevante medicatie (het reduceren of staken van medicatie die erectiestoornissen of anorgasmie als bijwerking hebben, zoals α -blokkers, β -blokkers en SSRI's) (verwijs naar de voorschrijver).
- Behandel of verwijs bij eventuele depressie of endocriene stoornis.
- Verwijs in overleg met patiënt naar uroloog of seksuoloog, [NVVS](#) (zoek een seksuoloog) voor seksuologische begeleiding en behandeling mogelijk in combinatie met de medicamenteuze instrumenteel technische behandelingsopties.
- Medicamenteus: erectie-ondersteunende middelen zoals fosfodiësterase type 5 remmers zijn effectief en instrumenteel technische hulpmiddelen zoals de peniele auto-injectie therapie en de vacuümpomp. Sildenafil, tadalafil, vardenafil zijn effectief bij MSA-patiënten, maar zij kunnen orthostatische hypotensie verergeren. Er dient extra aandacht te zijn voor eventuele orthostatische hypotensie om het risico van sterke bloeddrukdaling uit te sluiten
- Bij lubricatiestoornissen, kan een lubricant voorgeschreven worden.
- Alprostadil (synthetische prostaglandine-E1) voor intracaverneuze of urethrale toediening.
- Overweeg bij de behandeling van orgasmestoornissen het volgende:
 - bij vertraagd of verloren klaarkomen is het advies om een sterke vibrator te overwegen.
 - sommige mannen ontwikkelen premature ejaculatie door de dopaminerge medicatie.

Luchtwegproblemen

Bij stridor zie : *Stroomschema diagnostisch en therapeutisch traject van stridor bij patiënten met multipele systeematrofie* [144].

Stridor is een acute situatie waarbij actie moet worden ondernomen.

Ten aanzien van andere luchtwegproblemen:

- De fysiotherapeut kan ondersteunende ademhalingstechnieken aanleren.
- Inhalatiemedicatie (luchtwegverwijders, corticosteroïden) kan nodig zijn indien comorbide longpathologie aanwezig.
- CPAP (continuous positive airway pressure) 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. (Er zijn vier Centra voor Thuisbeademing in Nederland allen onderdeel uitmakend van een academisch ziekenhuis. Dit zijn Groningen (UMCG), Rotterdam (Erasmus), Maastricht (MUMC) en Utrecht (UMCU)).
- 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, en worden alleen gedaan door een expert.
- Over vaccinatie ter voorkoming van pneumococci-infecties bij patiënten met AP is geen literatuur beschikbaar

Er is een advies van de Gezondheidsraad (maart 2018) om alle ouderen van 60 tot en met 75 iedere vijf jaar te laten vaccineren met het vaccin PPV23. Deze vaccinatie voorkomt lang niet alle ziekte door pneumokokken, maar brengt ook nauwelijks risico's met zich mee en is kosteneffectief.

Spraakstoornissen

- Logopedie is de meest geschikte behandeling.

- Optimaliseer ook hier zo mogelijk de dopaminerge therapie als die gegeven wordt.
- Ook kan een logopedist in samenwerking met de ergotherapie adviseren en ondersteunen bij het gebruik van alternatieve communicatiemiddelen (bijvoorbeeld spraakversterkers, spraakcomputers of letterkaarten).

Slikproblemen [105-107]

Oorzaak: afname van de aansturing van het slikmechanisme, afname van de slikfrequentie

Behandeling:

- Verwijs naar logopedist voor beoordelen ernst en beïnvloedbare factoren, voor slikadviezen en adviseren van meest veilige en efficiënte voedingsconsistenties.
- In samenwerking met ergotherapie streeft de logopedist naar een optimale houding tijdens eten en drinken.
- Bij gewichtsverlies: verwijs naar diëtist. Een diëtist kan advies geven over betere voedingsintake.
- Optimaliseer de dopaminerge therapie indien die gegeven wordt.
- Adviseer eten tijdens de on-fase.
- Amitriptyline kan bij sommige PSP-patiënten de slikproblemen verminderen (middel voorzichtig naar optimale dosering titreren om bijwerkingen als verwardheid te voorkomen (starten met 10 mg 1 dd voor de nacht)).
- Bij onvoldoende effect: overweeg verwijzing naar MDL voor PEG-sonde.
Bij ernstige slikproblemen met teveel verslikken en onvoldoende intake kan de patiënt kiezen voor een PEG-sonde om ondervoeding te voorkomen (neemt risico op aspiratiepneumonie niet geheel weg).
- Patiënten kunnen moeite hebben met het wegslikken van speeksel en opgehoest slijm. Een mobiel afzuigapparaat thuis kan nodig zijn.

Speekselverlies [105-107]

Oorzaak: afname van de slikfrequentie in combinatie met dubbeltaken en bijv. sterk voorovergebogen houding (dus geen toegenomen speekselproductie).

Behandeling:

- Logopedie is de meest geschikte behandeling wanneer de patiënt in staat is om vaker te slikken en andere bewegingsstrategie aan te leren. Wanneer dat niet meer mogelijk is, is speekselreductie te overwegen.
- In samenwerking met ergotherapie streeft de logopedist naar een optimale houding, tijdens activiteit en rust, waardoor speekselverlies verminderd wordt.
- Lokale of systemische anticholinergica, bijvoorbeeld:
 - glycopyrronium,
 - atropine oogdruppels sublinguaal (off-label, maar goed werkend),
 - scopolaminepleister.

Ze kunnen echter bijwerkingen hebben zoals cognitieve problemen, obstipatie, wazig zien en urineretentie.

- Injecties met botulinum neurotoxine onder echogeleiding in de submandibulaire of parotisklieren kunnen geprobeerd worden. Het voordeel van deze behandeling is de afwezigheid van centrale bijwerkingen. Een complicatie kan sneller tandbederf zijn door hyposalivatie.
- Speekselklierbestraling kan overwogen worden als de andere opties onvoldoende effectief zijn of hinderlijke bijwerkingen geven. Verwijs naar radiotherapeut voor bestraling speekselklieren. Meestal eenmalig en unilateraal zeer effectief. Herhaalde bestraling is zelden nodig.

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 oogarts of orthoptist kan hierbij adviseren) :
 - 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.

Het is belangrijk dat de beperkingen in het dagelijkse leven, veroorzaakt door oogproblemen aandacht krijgen in de behandeling. Verwijzing naar een ergotherapeut en/of gespecialiseerde instelling voor slechtzienden (zoals Visio en Bartimeus) kan geïndiceerd zijn.

Neuropsychiatrische problemen

Depressie [108-114]

Oorzaak:

Van belang is dat de relatie tussen het AP en de depressieve klachten of stoornis wordt geëxploreerd. Er bestaan verschillende mogelijkheden.

- De depressie kan het fysiologische gevolg zijn van het AP ("stemmingsstoornis door somatische aandoening").
- De depressie kan een psychologische reactie op de pijn, beperkingen of slechte prognose van het AP zijn (aanpassingsstoornis).
- De depressie heeft geen causaal verband met het AP (coïncidentie).

Het kan moeilijk zijn om een beginnend dementieel syndroom te onderscheiden van een depressie. Een depressie kan voorkomen bij het begin van een dementieel syndroom, maar kan ook oorzaak zijn van een dementieel syndroom.

Van belang bij het stellen van de differentiële diagnose:

- De depressieve patiënt is zich bewust van het optreden van zijn cognitieve stoornissen (aandacht, concentratie, geheugen).
- De houding van een depressieve patiënt is vaak onverschillig, somber.
- Gissen of confabuleren komt meestal niet voor bij een depressie.
- Een proefbehandeling met antidepressiva kan bijdragen aan de diagnostiek.

Behandeling

- Voorlichting en psychologische begeleiding zijn bij een depressie van groot belang.
- Verwijs laagdrempelig naar de psychiater of psycholoog.
- Afhankelijk van de oorzaak van de depressie: Bij een depressie bij AP is vaak sprake van een endogene oorzaak. In dat geval zijn psychotherapeutische en gedragsmatige interventies niet de eerste behandeloptie. Dit is wel het geval als de depressie wordt veroorzaakt door exogene factoren.
- De basisinterventies worden aan alle patiënten (aan te passen aan de leeftijd, belangstelling en fysieke, cognitieve en psychische belastbaarheid van de patiënt) gegeven en betreffen:
 - *Psychoeducatie*: het verstrekken van informatie aan de patiënt en diens familie/omgeving over de aandoening, de prognose en de verschillende behandel mogelijkheden.

- *Activering*: adviezen om actief te blijven en om de dag te structureren. In geval van angstsymptomen worden deze aangevuld met adviezen om zoveel mogelijk niet toe te geven aan de neiging om angstige situaties te vermijden.
 - *Actief volgen*: het beloop van de depressieve episode wordt gemonitord.
 - *Bibliotherapie*: het gebruik van geselecteerde lectuur als therapeutisch hulpmiddel bij medische en psychiatrische behandeling.
 - *Zelfhulp of zelfmanagement*;
 - *Fysieke inspanning/lichamelijke activiteit*. Het is aanbevolen de fysieke inspanning of lichamelijke activiteit aan te passen aan de leeftijd, belangstelling en fysieke belastbaarheid van de patiënt.
 - *Psychosociale interventies*.
 - *Individuele reïntegratie*. Altijd wordt overwogen of interventies gericht op individuele reïntegratie op het gebied van maatschappelijke participatie worden ingezet.
 - Verwijs laagdrempelig naar de *psychiater*.
 - Bij twijfel over de diagnostiek of begeleiding vindt *consultatie danwel second opinion van een specialist* (psychiater, psychotherapeut, klinisch GZ-psycholoog) plaats.
- *De medicamenteuze behandeling* van depressie bij parkinsonismepatiënten wijkt deels af van de richtlijnen en standaarden. In geval van medicatie wordt de keuze voor een bepaald antidepressivum onder meer beïnvloed door:
- de effectiviteit,
 - de langetermijneffecten op het motorisch systeem,
 - de mogelijke interacties met eventuele anti-parkinsonmiddelen,
 - het bijwerkingenprofiel (bijvoorbeeld effect op cognitie, mictie, speekselvorming en orthostase).

Advies bij 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.

Advies bij PSP:

- Tricyclische antidepressiva (bijvoorbeeld Nortryptiline) zijn mogelijk een goed middel tegen depressie en apathie bij PSP-patiënten. Ze kunnen orthostatische hypotensie wel verergeren.

Advies bij CBS

- Rivastigmine kan neuropsychiatrische symptomen bij patiënten met CBS verminderen.

Psychose, hallucinaties en wanen [115-118]

Oorzaak: complex en multifactorieel; combinatie van delier, neurodegeneratie en gebruikte medicatie. Vaak een eerste aanwijzing voor het bestaan van cognitieve stoornissen.

Behandeling:

- Verwijs laagdrempelig naar de psychiater of bij oudere patiënten naar de klinisch geriater.
- Sluit een onderliggende medische oorzaak uit: infectie (vooral UWI), metabole ontregeling (elektrolytstoornis, uitdroging), endocriene stoornis (hypoglycemie).
- Bij niet-beangstigende of niet-hinderlijke psychotische verschijnselen kan worden afgewacht.
- Indien behandeling nodig is:
 - Pas (niet-noodzakelijke) medicatie aan voor zover patiënt medicatie gebruikt, in deze volgorde: staak of verlaag anticholinergica, amantadine, MAO-B remmer, dopamineagonist, levodopa.

- Indien geen cognitieve stoornissen: start een atypisch neurolepticum. Eerste keuze: clozapine; tweede keuze: quetiapine. Overweeg rivastigmine. Zodra de symptomen onder controle zijn kan het neurolepticum weer worden afgebouwd.

NB. Het gebruik van klassieke antipsychotica (bijv. haloperidol) en het atypische antipsychoticum risperidon wordt sterk ontraden vanwege kans op verergering van de motorische verschijnselen.

- Indien tevens cognitieve stoornissen bestaan, start rivastigmine. Dit wel afhankelijk van de ernst van de hallucinaties. Als deze erg beangstigend zijn, dan clozapine. Als ze niet erg beangstigend zijn en er zijn cognitieve stoornissen dan eerder keuze voor rivastigmine. Rivastigmine kan ook worden voorgeschreven zonder cognitieve stoornissen.

Cognitieve stoornissen [118-121]

Voorlichting en psychologische begeleiding zijn van groot belang (zie Richtlijn 'Diagnostiek en medicamenteuze behandeling van dementie' van de Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie en de NHG-Standaard Dementie).

Binnen de ergotherapie wordt expliciet aandacht besteed aan veranderingen qua cognitie en de invloed daarvan op het dagelijks handelen. Observatie en analyse van het handelen m.b.v. gestandaardiseerde instrumenten, zoals *AMPS* (Assessment of Motor and Proces Skills) en *PRPP* (Perceive Recall Plan and Perform System) geeft zinvolle informatie op dit gebied. Deze informatie wordt gebruikt tijdens educatie/informeren van de patiënt en diens omgeving. Daarnaast geeft het input voor wat betreft het aanbieden van interventies door alle behandelaars.

De manier van aanbieden van oefeningen/trainingen en praktische adviezen dienen afgestemd te worden op de cognitieve mogelijkheden van de patiënt.

Er wordt een scholing "cognitie en leervermogen" aangeboden door ParkinsonNet. Dit biedt deelnemers van ParkinsonNet de mogelijkheid zich extra te ontwikkelen op dit gebied.

"Certified in the Practice of Cognitive Rehabilitation Therapy level 1" (CPCRT level 1) is een uitgebreide scholing waarbij therapeuten een speciaal certificaat halen, welke ze 5 jaarlijks moeten updaten. Deze therapeuten hebben extra expertise op gebied van cognitie. Dit is geen parkinson specifieke scholing, maar wel erg zinvol.

- Controleer de bijwerkingen van gebruikte medicatie (o.a. anticholinergica, tricyclische antidepressiva, benzodiazepines en dopamineagonisten geven cognitieve stoornissen als bijwerkingen) en bouw onnodige medicatie af (z.n. in overleg met de voorschrijver).
- Vraag slaapproblemen na, deze kunnen namelijk ook reden zijn voor cognitieve stoornissen.
- Screen bij aanwijzingen voor cognitieve achteruitgang globaal de verschillende domeinen: aandacht (seriële zevens of maanden achterstevoren), uitvoerende functies (fluency, kloktekening), visuospatiële functies (2 pentagons) en geheugen (3 woorden onthouden). Deze onderzoeken worden ook getest in de Montreal Cognitive Assessment (*MoCA*) (*bijlage 5*). Een korte test om de cognitieve achteruitgang globaal te meten is de fluency dieren: De opdracht voor de cliënt bestaat erin om in één minuut zoveel mogelijk verschillende dieren op te noemen. Deze test meet het functioneren van het semantisch geheugen.
- Sluit potentieel behandelbare aandoeningen als oorzaak van cognitieve achteruitgang uit (diabetes mellitus, hypothyreoïdie, elektrolytstoornissen, vitaminedeficiëntie, subduraal hematoom, depressie).
- Verwijs naar de afdeling neuropsychologie voor een uitgebreid neuropsychologisch onderzoek. Het neuropsychologisch onderzoek kan ook onderdeel van de revalidatiegeneeskundige behandeling zijn. Bij beperkingen kan vanuit de revalidatie advies gegeven worden.
- Start met medicatie: bijvoorbeeld rivastigmine of donepezil. Rivastigmine, een remmer van acetylcholine-esterase en butyrylcholinesterase, geeft een statistisch significante verbetering van de algehele scores voor dementie, cognitie (uitvoerende functies en aandacht) en neuropsychiatrische symptomen bij patiënten met aan parkinsonisme geassocieerde dementie, maar de klinische relevantie is niet groot, de winst is vaak niet groot. Met name de rivastigmine-pleister lijkt een verbetering te geven op de cognitieve testen.

Slaapstoornissen [122, 123]

De behandeling van slaapstoornissen bij patiënten met AP wijkt af van de algemene standaarden en richtlijnen bij slaapstoornissen.

Nachtelijke symptomen, nachtelijke motorische onrust

Verwijs naar de fysiotherapeut voor hulp bij transfers en omdraaien in bed.

Verwijs voor problemen qua bedmobiliteit en lighouding/comfort naar een ergotherapeut voor adviezen/oefenen t.a.v. transfers en omrollen en matras, hoofdkussen en zo nodig hulpmiddelen

REM-slaap gedragsstoornis

Diagnostiek: overweeg een polysomnografie (PSG) met videoregistratie (alleen bij twijfel over de diagnose).

Behandeling: 1e keuze clonazepam, 2e keuze melatonine. Clonazepam kan 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.

Restless legs syndrome (RLS) / periodic limb movement disorder

Diagnostiek: zie lokale richtlijnen restless legs syndroom en slaperigheid (PLMD).

Behandeling: Bij 'restless legs' zijn dopamineagonisten en levodopa de middelen van eerste keus. Ook Gabapentine, Oxycodon/naloxone en Rotigotine zijn effectief (hoewel niet formeel onderzocht in atypische parkinsonismen, alleen bij geïsoleerd RLS en bij RLS in het kader van ZvP).

Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen/Snurken en apnoes:

Behandeling:

- 1^e keuze: CPAP (continuous positive airway pressure) is bewezen effectief in het langdurig verminderen van nachtelijke stridor en obstructieve slaapapneu.

Verder ter overweging: positietherapie, antisnurkbeugel

Andere oorzaken van slapeloosheid

Nycturie, nachtelijke pijn, bijwerkingen van medicatie, depressie, angststoornis, psychose, dementie (verstoring van het dag-nachtritme), levendige dromen, nachtmerries, psychofysiologische insomnia.

Behandeling:

- Algemene slaaphygiënische adviezen (zie hieronder).
- Behandel indien mogelijk de onderliggende oorzaak.
- Vermijd het gebruik van benzodiazepines vanwege de verhoogde kans op vallen, verwardheid en cognitieve achteruitgang.
- Overweeg verwijzing naar een geaccrediteerde slaappoli met expertise op het gebied van AP of overweeg een multidisciplinaire beoordeling (KNO, longarts, neuroloog, GZ-psycholoog, tandarts).

Excessief slapen overdag

- Cafeïne
- Modafinil
- Lichttherapie

Slaaphygiënische adviezen:

Deze tips zijn niet altijd bij iedere patiënt uit te voeren. Zij kunnen individueel bepaald worden toegepast; het resultaat is mede afhankelijk van sociale omstandigheden, gewoontevorming, leeftijd en gezondheid. De

patiënt kan steeds één à twee weken een aantal tips uitproberen en kijken of het bij hem/haar past en of het effectief is.

- Alleen gaan slapen bij echt moe zijn. Voorkomen lang wakker liggen in bed.
- Geen dutjes of middagslaap tussendoor. Als patiënt niet zonder middagslaap de dag kan doorkomen, dan het liefst middagslaap korter dan één uur en vóór 15.00 uur.
- Regelmaat creëren in het opstaan en slapen: elke dag (ook in het weekend) op vaste tijden opstaan en naar bed gaan. Met een regelmatig slaap-waakritme, voelt patiënt zich beter.
- Tenminste 4 uren voor het slapen gaan, geen sport/forse lichamelijke inspanning. Regelmatig sporten/inspannen wordt wel aanbevolen om patiënt goed te laten slapen, maar het tijdstip is belangrijk. Effecten van sporten op late avond nadelig door stijgen adrenalinegehalte en het juist fitter voelen in plaats van slaperiger. Sporten in de ochtend en vroege avond zullen de slaap niet verstoren.
- Ontspannende activiteiten voor het slapen, zoals:
 - Luisteren naar ontspannende muziek.
 - Lezen van ontspannende lectuur.
 - Drinken van kruidenthee (geen gewone thee).
 - Een warm bad (alleen in overleg met de arts, aangezien dit niet goed voor de orthostase).
- Laat op de avond geen zware maaltijd. Eventueel iets licht verteerbaars (een cracker) als patiënt nog iets wil eten voor het slapen.
- Slaapkamer en bed moeten rustig en comfortabel zijn.
- Een koele kamer (het raam open) is aan te bevelen boven een verwarmde kamer.
- Het bed niet gebruiken om in te werken of om televisie te kijken.
- Eventueel een verduisteringsgordijn, oogmasker, oordopjes.
- 4 tot 6 uren voor het slapen gaan geen alcohol, cafeïne-houdende of andere stimulerende producten (koffie, thee, cola, chocolademelk, melk, ice-tea, cola, energiedranken en cacao). Deze producten hebben een stimulerende werking en verkeerde invloed op de slaap. Ook roken heeft deze eigenschap.
- Bij 's nachts piekeren en daardoor wakker liggen, eventueel een notitieblok en pen naast het bed en gedachten op papier zetten. De volgende dag weer over nadenken, 's nachts los laten.
- Vermijden van angsten, spanningen en emoties voor het slapen (bijvoorbeeld televisie kijken). Advies is om 1 uur voor het slapen geen TV te kijken.
- Zorg in de ochtend voor veel licht, en bouw in de avonduren het licht af. Dat helpt het lichaam om de juiste hoeveelheid melatonine aan te maken.
- Letten op de biologische klok van patiënt en deze volgen. De biologische klok geeft aan wanneer patiënt moet gaan slapen (tijdstip waarop patiënt slaperig wordt en het wat kouder krijgt: het rilmoment).
- De tijd in bed beperken tot maximaal 8 uur.
- Niet steeds op de wekker letten. Het steeds zien van de tijd geeft onrust.
- Zorgen voor een goede kwaliteit matras en passend hoofdkussen.
- 's avonds niet teveel drinken. Dan is de kans groot dat patiënt er 's nachts uit moet om te plassen.
- Matig met alcohol. Geen alcohol bevattende drank als "slaapmutsje".
- Alcohol niet combineren met slaapmiddelen of antidepressiva.
- Regelmatige lichaamsbeweging overdag (ook gunstige invloed op spanning en stress).
- Laat patiënt ervoor zorgen het overdag niet te druk te hebben. Steeds bekijken of niet teveel eisen aan zichzelf gesteld worden, en of eisen wel realistisch zijn.

Verminderd energieniveau (vermoeidheid):

Vermoeidheid is een veel voorkomend en beperkend non-motor verschijnsel. Onderzoeken laten zien dat tussen de 30 en 60% van de mensen met de ziekte van Parkinson last heeft van vermoeidheid. De verwachting is dat die cijfers bij AP hoger liggen.

Bij vermoeidheid dient onderscheid gemaakt te worden tussen:

- een verminderd uithoudingsvermogen,
- fysieke vermoeidheid,
- mentale vermoeidheid
- toegenomen slaperigheid.

Met name overmatige slaperigheid overdag kent andere oorzaken (denk aan bijwerkingen van de anti-parkinson medicijnen of specifieke slaapproblemen) en vereist daarom een andere behandeling.

Oorzaken van vermoeidheid

De exacte oorzaken van toegenomen vermoeidheid bij AP zijn niet bekend. Vermoeidheid is niet geassocieerd met de motorische problemen van de aandoening en er bestaat ook geen duidelijke relatie met slaapproblemen. Wel is er een sterke relatie tussen vermoeidheid en depressieve klachten. Echter depressie en vermoeidheid kunnen ook los van elkaar voorkomen. Bij vermoeidheid is het belangrijk om andere oorzaken in ieder geval uit te sluiten. Denk hierbij aan bijwerkingen van medicijnen (bijvoorbeeld beta-blokkers), bloedarmoede, een te traag werkende schildklier en (chronische) pijnklachten.

Behandeling van vermoeidheid

Indien er een andere onderliggende oorzaak wordt gevonden, dient deze als eerste behandeld te worden. Daarnaast is het belangrijk om bijkomende factoren te erkennen en te behandelen, zoals pijn, slaapproblemen en depressieve klachten. De behandeling van vermoeidheid zelf is lastig, er zijn tot op heden nog geen effectieve medicijnen. Zowel levodopa als dopamine agonisten verbeteren vermoeidheid bij mensen met AP niet. Ook andere stimulantia (zoals ritalin of modafinil) lijken weinig effectief.

Niet medicamenteuze behandelingen kunnen zinvol zijn, denk hierbij bijvoorbeeld aan:

- Adviezen van een fysiotherapeut over het opbouwen van conditie en het verbeteren van de belastbaarheid door middel van lichamelijke beweging.
- De ergotherapeut kan samen met de patiënt kijken naar belastbaarheid. Hierbij kan gebruik gemaakt worden van de activiteitenweger. Dit instrument (eventueel met bijbehorende app) is door ergotherapeuten ontwikkeld om overbelasting te voorkomen. Het ondersteunt bij het plannen van dagelijkse activiteiten, waarbij rekening gehouden wordt met de eigen grenzen qua belastbaarheid. De ergotherapeut kan helpen de app te gebruiken.
- Sommige mensen kunnen baat hebben bij mindfulness training of cognitieve gedragstherapie onder begeleiding van een GZ-psycholoog.

Pijn [124]

Pijn van houdings- en bewegingsstelsel, secundair aan hypokinesie, rigiditeit en immobiliteit.

Pijn bij mensen met AP kan het gevolg zijn van een verhoogde spierspanning, van een afwijkende houding (bijvoorbeeld het voorovergebogen postuur), of het kan gaan om een pijnsensatie die centraal in de hersenen ontstaat zonder aanwijsbare oorzaak in de rest van het lichaam. Daarnaast kunnen mensen met AP pijn hebben als gevolg van andere ziekten of problemen, dus van belang om alert te zijn op een bijkomend probleem dat helemaal los staat van het AP.

Pijnbestrijding is gericht op het verminderen of laten verdwijnen van de pijn:

- Fysiotherapie en/of revalidatie zijn hier van nut als het gaat om pijn ten gevolge van spierspanning en/of houdingsafwijkingen.
- Geneesmiddelen: Om de pijn adequaat te bestrijden moet men het juiste middel in voldoende hoge dosering toedienen op vaste tijdstippen met de juiste frequentie (afhankelijk van de werkingsduur). Bij hevige pijn moet het middel bovendien snel werken. Het effect van de behandeling moet regelmatig worden geëvalueerd, zodat dosering en middel tijdig kunnen

worden aangepast. Afhankelijk van het soort pijn kan het gebruik van andere medicamenten dan analgetica geïndiceerd zijn.

Behandeling:

- Oorzaak van de pijn vaststellen en eventueel wegnemen.
- Conventionele analgetica volgens de WHO pijnladder en fysiotherapie en ergotherapie bij een therapeut met expertise, kennis en vaardigheden op het gebied van AP. Fysio- en ergotherapie kunnen zich richten op pijnbestrijding, door het bieden van mogelijkheden voor ontspanning en (comfortabele) houdingen. Tijdens ergotherapie worden adequate zit- en ligvoorzieningen geëvalueerd en gerealiseerd. Daarnaast is expliciet aandacht voor decubitus preventie/behandeling. Het mogelijk maken van uitvoeren van dagelijks activiteiten (in beweging blijven) en het realiseren van een adequate (wisselende) zit- en lighouding is hierbij essentieel. Zo nodig worden AD zitkussens en - matrassen ingezet.
- Niet medicamenteuze strategieën als warme kruiken etcetera.
- Bij pijn door rigiditeit is er mogelijk een rol voor L-dopa.
Bij pijn die gelokaliseerd is en veroorzaakt is door spierspanning, heeft botox een plaats. [125, 126]

WHO-pijnladder:

Pijnbestrijding stapsgewijs

stap 1a: paracetamol;

stap 1b: NSAID;

stap 1c: paracetamol + NSAID;

stap 2: overstappen op of toevoegen van een zwakwerkend opioïde; NB: tramadol kan bij kwetsbare ouderen een delier uitlokken door intrinsiek anticholinerge activiteit.

stap 3: overstappen op of toevoegen van een sterk werkend opioïde;

stap 4: parenterale toediening van een opioïde.

Overige behandeling en ondersteuning

Medisch specialistische revalidatie (geneeskundige revalidatie)

Medisch specialistisch revalidatie van mensen met atypisch parkinsonisme is behandeling door een team van therapeuten (fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, GZ-psycholoog, maatschappelijk werker en onder andere diëtist, cognitief trainer, parkinsonverpleegkundige), die intensief samenwerken onder leiding van een revalidatiearts. Het team overlegt samen regelmatig over het beloop en de nog te behandelen doelen.

De behandeling vindt plaats in een revalidatiecentrum of ziekenhuis. De meerwaarde van revalidatie is vooral dat verschillende therapieën, met optimale afstemming, in enkele weken tot maanden, de patiënt weer op koers kunnen krijgen. Vooral wanneer er meer problemen tegelijk spelen, is de nauwe samenwerking een groot voordeel. Ook is er binnen een revalidatieteam veel kennis en ervaring over cognitieve stoornissen (zoals geheugen, concentratie, plannen) en over de psychologische gevolgen van het AP. Na het afronden van de revalidatie, kan de behandeling weer overgedragen worden aan therapeuten in de 1^e lijn.

Sociaal-emotionele ondersteuning

Emotionele ondersteuning en begeleiding

Het doel van emotionele ondersteuning en begeleiding is het bevorderen van de zelfredzaamheid/zelfmanagement van mensen door hen te stimuleren zich te uiten (ontladen) en stil te staan bij hun aandoening en de gevolgen daarvan, door het ontrafelen van gedrags- en belevingsaspecten, en door hen te stimuleren netwerksteun te zoeken en sociale contacten aan te gaan, en dergelijke. Deze interventie kan bestaan uit individuele gesprekken met enerzijds planmatig werken aan de hand van een probleemverkenning rondom verschillende leefgebieden, en anderzijds een pragmatische en flexibele insteek waarbij wordt aangesloten bij datgene waar de patiënt concreet tegenaan gelopen is.

Verskillende gespreksvormen kunnen worden gehanteerd:

- coachende gesprekken (aanmoedigen, stimuleren en motiveren);
- inzicht gevende en explorerende gesprekken; structurerende gesprekken;
- gesprekken die gericht zijn op uiten, acceptatie en verwerking.

Praktische ondersteuning en begeleiding

Hierbij is het doel de zelfredzaamheid te bevorderen door het bieden van praktische hulp, zoals informatie en advies, hand- en spandiensten, en het regelen en organiseren van zaken daar waar de patiënt dat zelf (nog) niet of niet meer kan.

In individuele gesprekken wordt de problematiek ontrafeld en wordt een plan van aanpak voorgesteld.

Netwerkondersteuning (ondersteuning van het netwerk van naasten rondom patiënt)

De hoofdbehandelaar of de huisarts verwijst naar een maatschappelijk werker of sociaalpsychiatrisch verpleegkundige voor netwerkondersteuning.

Het is van belang om eerst in kaart te brengen hoe het netwerk van patiënt er uit ziet en wat voor functie het heeft. Samen met de patiënt kijken welke mensen patiënt kent en op wie hij of zij een beroep kan doen.

Netwerkondersteuning wordt thuis, in de relationele sfeer, geboden om de behandeling zo goed mogelijk aan te laten sluiten bij de thuissituatie door:

- het netwerk te informeren en hun eigen aandeel in het geheel in kaart te brengen,
- hen te leren zo goed mogelijk met de patiënt om te gaan en daarmee het behaalde effect van de behandeling te verstevigen en vast te houden om terugval te voorkomen,
- ondersteuning te bieden om de eigen grenzen te leren bewaken (coping-mechanismen) om te voorkomen dat personen uit het netwerk er zelf aan onderdoor gaan,
- zo nodig daarnaast praktische ondersteuning te organiseren, bijvoorbeeld in de vorm van gespecialiseerde gezinszorg.

Netwerkondersteuning omvat elementen van psychoeducatie, emotionele ondersteuning en praktische tips en adviezen, en het bespreken van mogelijke coping-mechanismen. Een maatschappelijk werker of sociaalpsychiatrisch verpleegkundige voert gesprekken met het thuisfront doorgaans in de thuissituatie, en regelt zo nodig praktische zaken. Sociale-kaart-kennis is hierbij van groot belang.

Patiënt en Partner Educatie Programma voor alle chronische ziekten (PPEP4ALL)

Dit zelfmanagement programma is bedoeld voor mensen met een chronische ziekte en/of zijn of haar partner/mantelzorger. Het vormt een aanvulling op de medische behandeling.

Doel van dit educatieprogramma is om de eigen regie en autonomie te bevorderen en personen in staat te stellen een juiste balans te vinden tussen wat de ziekte van iemand vraagt en hoe diegene zijn/haar leven wil leiden.

Informatie: <http://www.ppep4all.nl/welkom.html>

Ondersteuning bij arbeid en functioneren

- Bedrijfsartsen en verzekeringsartsen dienen zich ervan bewust te zijn dat bij patiënten met AP beperkingen op meerdere vlakken te verwachten zijn in het functioneren in een arbeidssituatie.
- Tevens moeten zij zich bewust zijn van de progressie van de aandoening.
- Naast affectieve beperkingen kunnen functionele (cognitieve en fysieke) beperkingen bestaan. Bedrijfsartsen en verzekeringsartsen dienen zich hiervan bewust te zijn bij hun advisering ten aanzien van werkhervatting/reïntegratie en ten aanzien van vaststellen van de beperkingen functionele mogelijkhedenlijst) in het kader van de arbeidsongeschiktheidswetgeving.
- Bedrijfsartsen en verzekeringsartsen dienen zich ervan bewust te zijn dat ernstige vermoeidheid en/of pijnklachten ook kunnen wijzen op het bestaan van een depressie, waarbij de prognose ten aanzien van

verzuim en arbeidsongeschiktheid slechter is en de functionele beperkingen (cognitieve en fysieke) langer blijven bestaan.

De symptomen die het werk moeilijker kunnen maken zijn divers en kunnen mentale- en fysieke klachten betreffen. De volgende klachten werden in onderzoek onder werkenden met AP het meest genoemd:

- Vermoeidheid
- Traagheid van bewegen
- Verminderde concentratie
- Beven
- Afname van fysieke kracht
- Veranderd looppatroon
- Verminderde coördinatie
- Verminderd geheugen
- Spraakproblemen

Opvallend is dat knelpunten op fysieke vlak bij veel patiënten voorop staat, maar dat cognitieve problemen en energetische problemen vaak onvoldoende in beeld zijn.

Ergotherapeutische ondersteuning

De ergotherapeut richt zich op het mogelijk houden en maken van het dagelijks handelen. Werk speelt hierin vaak een grote rol. Hoe kun je naar tevredenheid blijven werken met AP en/of hoe kan de patiënt zijn of haar loopbaan/carrière naar tevredenheid afsluiten?

Doel van de ergotherapie is werknemers met AP informeren, activeren en ondersteunen om proactief de regie te nemen over hun aandoening in relatie tot werk. In een vroeg stadium leren signaleren van knelpunten, in kaart brengen van mogelijkheden gerelateerd aan de AP en benodigde vaardigheden aanleren .

Onderdeel van de ergotherapie bij arbeid gerelateerde problematiek:

- Informatie verstrekken over AP relatie tot werkbehoud.
- Arbeidssituatie globaal in kaart brengen en vragen inventariseren.
- Knelpunten en mogelijkheden signaleren.
- Kortdurende individuele begeleiding/coaching gericht op eigen regie nemen op het gebied van werk.
- Wanneer geïndiceerd; doorverwijzen naar juiste professionals uit het netwerk van de ergotherapeut voor begeleiding omtrent arbeidsvragen.
- Aanbod van een groepstraining “Blijven Werken” (zie onderaan). Waarbij onderwerpen op het gebied van ‘zo lang mogelijk naar tevredenheid blijven werken met een neurologische aandoening’ centraal staat. Deze training wordt aangeboden vanuit het Radboudumc in Nijmegen.

Onderwerpen bij de groepstraining ‘blijven werken’ kunnen zijn:

- Informatie verstrekken over Parkinson in relatie tot werk. Opvallend is dat knelpunten op fysieke vlak bij veel patiënten voorop staat, maar dat cognitieve problemen en energetische problemen vaak onvoldoende in beeld zijn bij werknemers met Parkinson.
- Inzicht vergroten in eigen mogelijkheden en beperkingen ten aanzien van het huidige werk.
- Omgaan met veranderende energie gericht op gedragsverandering en aanpassen van leefstijl (evenwicht belasting/belastbaarheid).
- Vaardigheden bespreken en oefenen (communicatievaardigheden, omgaan met veranderende cognitie, omgaan met emoties)
- Informatie verstrekken ten aanzien van wet- en regelgeving
- Voorbereiden van gesprekken met collega's, bedrijfsarts, werkgever, arbeidsgeneeskundige

- Ontdekken van regelmogelijkheden op het werk (bijvoorbeeld ergonomische adviezen, werkuren aanpassen, afwisselen)
- Begeleiden en coachen van patiënten met AP die geen betaald werk meer kunnen doen en op zoek zijn naar een invulling van hun nieuwe leven. Hierbij kan gedacht aan passend vrijwilligerswerk, ontwikkeling van hobby's, structuur dagindeling en omgaan met energie

Er is een uitzending van ParkinsonTV 'Werk en Parkinson' (6 maart 2015). Hier zit ook een patiënte bij die vertelt over de impact van Parkinson op haar werk. Uitzendingen van Parkinson-TV zijn te vinden op <http://www.parkinsontv.nl>

Advanced care planning

Het is van belang ruim van tevoren met de patiënt en diens naasten het te verwachten beloop en de mogelijk complicaties te bespreken evenals de wensen en behoeften (vroegtijdige zorgplanning).

Van belang is een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden.

Patiënten met AP dragen een zware last met ernstige symptomen, en ervaren aanzienlijke morbiditeit over een lange periode. Denk hierbij aan rolstoelafhankelijkheid, vaak vallen in het verloop van de aandoening en andere klachten. Een geïntegreerde palliatieve benadering en advanced care planning zijn daarom zeer belangrijk. [127] [128]

Zie ook Deelvraag 2k: *Wanneer en hoe vindt de advanced care planning plaats, met een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden?*

Zorg in de palliatieve fase

Palliatieve zorg bij AP is complex. Patiënten worden niet altijd tijdig herkend wanneer ze in de palliatieve fase zijn, waardoor planning van zorg en anticiperen op mogelijk problemen soms niet tijdig worden ingezet.

Gezien het ontbreken van evidentie omtrent parkinsonisme specifieke verpleegkundige interventies bij palliatieve zorg, wordt verwezen naar andere bestaande richtlijnen en zorgstandaarden:

- zorgmodule palliatieve zorg 1.0 van het Coördinatieplatform Zorgstandaarden en het Kwaliteitsinstituut Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport,
- Richtlijnen over palliatieve zorg (bijvoorbeeld palliatieve sedatie, wilsverklaring en euthanasie) via www.pallialine.nl
- [Multidisciplinaire richtlijn ziekte van Parkinson.](#)
- Handreiking voor multidisciplinaire parkinsonzorg in het verpleeghuis. [129]
- Zie ook *"Zorgnetwerk in de palliatieve fase"*.

Deelvraag 2b: van fysiotherapie en met name van de externe prikkels (cues) op de motoriek van patiënten met atypische parkinsonismen? Wat is het effect atypische parkinsonismen? Welke fysiotherapeutische ondersteuning wordt toegepast? Wat wordt aanbevolen bij het aanleren van strategieën (rekening houdend met leerbaarheid en afnemen van cognitieve vermogens)?

Aanbevelingen

- Het is aanbevolen te verwijzen naar fysiotherapeuten met expertise, kennis en vaardigheden op het gebied van AP. Er is wetenschappelijke evidentie van positieve effecten van fysiotherapie bij de ZvP op het lopen, de balans en transfers [130-132]. Bij AP wordt aanbevolen om vergelijkbare fysiotherapeutische behandeling als bij de ZvP te geven, zoals in de Europese Fysiotherapie Richtlijn Parkinson [130] [133] worden beschreven met een zo nodige specifieke individuele afstemming en aanpassing van de behandeling.
- Het doel van fysiotherapie in de eerste fase van het parkinsonisme is:
 - voorkomen van inactiviteit,
 - vermijden van angst om te bewegen of te vallen
 - het onderhouden en/of verbeteren van de conditie en functioneren in het dagelijks leven.Bij de behandeling is een actieve rol weggelegd voor de patiënt. In latere fasen van het ziekteproces, als het moeilijker wordt om het evenwicht te bewaren of als de patiënt meer risico loopt om te vallen richt fysiotherapie zich op:
 - het oefenen van bewegingen zoals omrollen in bed en opstaan uit een stoel,
 - de juiste lichaamshouding,
 - reiken en grijpen,
 - evenwicht bewaren
 - lopen.Daarbij wordt soms gebruik gemaakt van verschillende zo genaamde “cueing” strategieën.
- Gebruik van externe cueing kan effectief zijn bij het lopen.
- Het is van belang zo spoedig mogelijk bij de fysiotherapeutische behandeling van mensen met atypische parkinsonismen het aanleren van strategieën bij de behandeling te integreren, omdat de leerbaarheid en cognitie snel kunnen afnemen.
- Daar waar mogelijk wordt krachttraining en conditietraining aanbevolen. Deze geven naast een betere conditie tevens een relatieve vermindering van symptomen als de stijfheid en traagheid.
- Bij het aanleren van bewegingsstrategieën bij atypische parkinsonismen wordt aanbevolen (gebaseerd op de Europese richtlijn fysiotherapie bij Parkinson [130]):
 - Zorg voor een optimale motivatie (uitleg noodzaak, persoonlijke winst, haalbare doelen stellen, positieve feedback).
 - Richt op functionele taken, context specifiek (bijvoorbeeld thuissituatie).
 - Zorg voor veel herhalingen van het oefenen gericht op persoonlijke doelen en mogelijkheden.
 - Pas visuele of auditieve cues toe ter ondersteuning (let op! Er kunnen problemen met de visus zijn).
 - Verhoog (alleen indien mogelijk) langzaam de complexiteit van de taak en context en de cognitieve betrokkenheid zoals bij dubbeltaken.
 - Focus op expliciete leerstrategieën, doelgericht en bewust.
- Bij toename van balansproblemen en cognitieve problemen, zal aanleren van bewegingsstrategieën moeilijk worden en is geleidelijk meer supervisie vereist van therapeut of mantelzorger bij bewegen om valrisico te verminderen.
- Het gebruik van hulpmiddelen bij het oefenen is noodzakelijk als zelfstandig oefenen niet meer mogelijk is.
- Een aantal studies suggereert dat cueing een positief effect heeft op het verlagen van de stapfrequentie en het vergroten van de staplengte. Voor slechtziende of slechthorende mensen heeft tactiele cueing de voorkeur boven visuele of auditieve cueing, er is echter nog niet veel onderzoek gedaan naar tactiele cueing.

Toelichting en onderbouwing

Effect van fysiotherapie bij atypische parkinsonismen

- Er is wetenschappelijke evidentie van positieve effecten van fysiotherapie bij de ziekte van Parkinson op het lopen, de balans en transfers. Het effect van fysiotherapie bij mensen met atypische parkinsonismen is nog onvoldoende onderzocht. Bij mensen met atypische parkinsonismen zijn er naast verschillen in motorische problemen in vergelijking met de ZvP, ook veel overeenkomende motorische problemen; dit zijn met name problemen op het gebied van lopen, transfers en balans.

Vergelijkbare fysiotherapeutische behandeling als bij ZvP wordt aanbevolen, zoals in de Europese Fysiotherapie Richtlijn ziekte van Parkinson wordt beschreven met een specifieke individuele afstemming en aanpassing van de behandeling met daarbij aandacht voor de specifieke problemen bij de verschillende atypische parkinsonismen.

- Daarnaast zijn effecten aangetoond van krachttraining en conditietraining, wat tevens een relatieve vermindering van symptomen als de stijfheid en traagheid geeft.
- Fysiotherapie zou naast een positief effect op de motorische symptomen bij parkinsonismen ook effect hebben op de niet-motorische symptomen zoals slaapstoornissen, vermoeidheid, depressie, angst en apathie [134].

Analyse en behandelplan

De fysiotherapeut:

- maakt een analyse van de problemen (zie diagnostiek fysiotherapie *Analyse en behandelplan*), mate van zelfstandigheid en veiligheid van de activiteiten.
- maakt in overleg met patiënt en/of partner cq mantelzorger een behandelplan op korte termijn.
- Kan gebruik maken van de GAS (Goal Attainment Scale) [135] als hulpmiddel om de behandeldoelen zo concreet en SMART (Specifiek, Meetbaar, Acceptabel, Realistisch, Tijdgebonden) mogelijk te maken.
- helpt bij het bepalen van de behandeldoelen om de problemen die de meeste hinder opleveren te prioriteren indien niet aan alle doelen gewerkt kan worden.
- Spreekt samen met patiënt en eventuele mantelzorger (iig als mentale factoren of fysieke problemen de communicatie bemoeilijken) af wat het hoofddoel van de behandeling wordt, hoelang de interventie gaat duren en welk resultaat patiënt en therapeut verwachten.

Adviezen bij aanleren bewegingsstrategieën

(gebaseerd op de Europese Fysiotherapie richtlijn ziekte van Parkinson) [130]:

- Zorg voor een optimale motivatie (uitleg noodzaak, persoonlijke winst, haalbare doelen stellen, positieve feedback).
- Richt op functionele taken, context specifiek (bijvoorbeeld thuissituatie).
- Zorg voor veel herhalingen van het oefenen gericht op persoonlijke doelen en mogelijkheden.
- Gebruik van externe cueing kan effectief zijn bij het lopen. Pas visuele of auditieve cues toe ter ondersteuning.
- Verhoog (alleen indien mogelijk) langzaam de complexiteit van de taak en context en de cognitieve betrokkenheid zoals bij dubbeltaken.
- Focus op expliciete leerstrategieën, doelgericht en bewust.

Fysiotherapeutische behandeling bij patiënten met parkinsonisme

richt zich op vijf aandachtsgebieden binnen het fysiek functioneren, namelijk:

- Fysieke capaciteit: Patiënten hebben vaak een inactieve leefstijl, wat leidt tot:
 - verminderde spierkracht en -lengte;

- een grotere kans op een valincident;
- een verminderd looptempo en loopkwaliteit;
- een verhoogd risico op comorbiditeit zoals pijn, osteoporose en depressie.
- Transfers: Patiënten ervaren vaak problemen met het uitvoeren van complexe bewegingen, waaronder transfers. Transfers die vaak problemen opleveren zijn:
 - op een stoel gaan zitten;
 - opstaan uit een stoel, voornamelijk door onvoldoende rompflexie;
 - in en uit bed stappen;
 - omdraaien in bed: behalve de motorische beperkingen kunnen externe factoren als stroef beddengoed, een levodopaspiegel die 's nachts te laag wordt en onvoldoende visuele feedback deze transfers bemoeilijken.
- Arm- en handvaardigheid:
Bij patiënten verloopt het reiken minder vloeiend, minder gecoördineerd, minder doelgericht en langzamer. Daarnaast is de behendigheid bij het bewegen van arm en hand afgenomen. Ook een tremor kan de arm- en handvaardigheid verslechteren.
- Balans en lopen:
Patiënten vallen vaak, ook in de vroege fase van de ziekte. De meeste valincidenten doen zich binnenshuis voor bij het omdraaien, opstaan, vooroverbuigen of uitvoeren van twee taken tegelijk (dubbeltaken). Valincidenten komen vooral voor bij patiënten die loopproblemen als eerste symptoom hadden. Balansproblemen ontstaan door de toenemende verstoring van houdingsreflexen en de balans kan verder afnemen onder invloed van verstoorde proprioceptie, afgenomen rompflexibiliteit en levodopagebruik. Veel valincidenten gaan gepaard met letsel (heup- of bekkenfractuur).

Loopstoornissen kunnen al in de beginstadia van de ziekte optreden en zijn onder te verdelen in continue loopstoornissen en episodische loopstoornissen (festinatie en freezing).

Fysiotherapie kan zich ook richten op:

- pijn
- ademhalingsproblemen.

De interventies die de fysiotherapeut kan gebruiken zijn

- Conventionele fysiotherapie (functietraining);
- Cueing (strategietraining). Uit onderzoek blijkt een sterke aanbeveling vóór het gebruik van cueing bij het lopen ter verbetering van loopsnelheid ([Richtlijn ZvP KNGF](#));
- Dans (functietraining); Uit onderzoek blijkt een sterke aanbeveling vóór het gebruik van dans ter verbetering van functionele bewegingen en balansvermogen ([richtlijn ZvP KNGF](#));
- Dubbeltaaktraining (vaardigheidstraining); Probleem bij het tegelijk uitvoeren van motorische en cognitieve taken (dubbeltaken): de cognitieve aandacht nodig is om motorische taken bewust uit te voeren.
- Loopbandtraining (functietraining); Uit onderzoek blijkt een sterke aanbeveling vóór het gebruik van loopbandtraining ter verbetering van loopsnelheid en schredelengte ([richtlijn KNGF](#));
- Strategieën voor complexe bewegingen (strategietraining);
- Tai chi (functietraining); Uit onderzoek blijkt een sterke aanbeveling vóór het gebruik van tai chi ter verbetering van het (aansturen van) bewegingen ([richtlijn KNGF](#));

- Trainen van arm- en handvaardigheid (functietraining en vaardigheidstraining); Fysiotherapeutische interventies kunnen de grootte van de bewegingen positief beïnvloeden (bijvoorbeeld grotere paslengte, waardoor loopsnelheid verhoogd, maar stapnelheid niet) en de bimanuele coördinatie verbeteren.
- Triggerpointmassage (functietraining);

Cueing

Patiënten met (atypische) parkinsonismen hebben – afhankelijk van de ziekte-ernst – een deels normale motoriek, die op de juiste wijze moet worden geactiveerd. Een ervaren therapeut is in staat om te bepalen wat de meest zinvolle activatie is.

Hypokinesie neemt toe naarmate handelingen langer duren en meer complex zijn. Complexe handelingen moeten daarom in deelhandelingen worden opgedeeld[136].

Deelhandelingen moeten bewust worden uitgevoerd om de falende automatische motoriek te compenseren.

Externe *cues* (visueel, auditief of proprioceptief) kunnen helpen om handelingen te starten en op gang te houden.

Voorbeelden van cueingstrategieën:

- Visuele cueing: over tape stappen, die in stroken op de vloer is geplakt, over iemands voet of over een op de vloer geprojecteerde laserstraal stappen;
- Auditieve cueing: lopen op de maat van een metronoom of muziek die de patiënt gekozen heeft (bijvoorbeeld muziek op de smartphone van de patiënt);
- Tactiele cueing: lopen op het ritme van een trillend polsbandje.

Fysiotherapie tijdens de late fase van de ziekte

- Betrek de mantelzorger of het verplegend personeel bij de interventie, mits de patiënt dat goed vindt.
- Begeleid de patiënt actief bij het uitvoeren van functietraining, om de (verdere) achteruitgang van de fysieke capaciteit te minimaliseren.
- Geef informatie en advies over het voorkomen van decubitus en contracturen.
- Corrigeer de lichaamshouding van de patiënt in bed of in de rolstoel.
- Help de patiënt bij het geregeld veranderen van houding.
- Leer mantelzorgers en verplegend personeel hoe zij de patiënt kunnen helpen bij het uitvoeren van transfers, het liefst door het gebruik van compensatoire strategieën en van cues die betekenis hebben voor de betreffende patiënt.
- Meld waargenomen huidveranderingen (zoals roodheid, blaren of open wonden) onmiddellijk aan het betrokken verplegend personeel.
- Bespreek met de cliënt en mantelzorger tijdig het verwachte beloop van de klachten en verwachte effecten van de behandelingen.

Nieuwe therapieën in de fysiotherapie

LSVT-big

(Lee Silverman Voice Therapy-big; big in de zin van think “big”)

Vanuit Amerika is er nu een nieuwe revalidatietherapie die voor de ZvP wetenschappelijk onderbouwd is, de LSVT-BIG.

- Bij deze therapie wordt geleerd “groter” te bewegen;
- Het groot bewegen van het hele lichaam wordt gecombineerd met het gebruik van de stem;
- Het is een intensief programma (duurt vier weken en is intensief. Patiënten trainen vier dagen per week een uur in het ziekenhuis en dagelijks een half uur thuis);

- Het programma gebruikt het vermogen van de hersenen om zijn eigen neuronale circuit te veranderen bij blootstelling aan nieuwe bewegingen, genoemd neuroplasticiteit.
- Deze therapie zou positieve resultaten geven ten aanzien van loopafstand, aankleden, balans, houding, conditie en lenigheid van de patiënt.
- De resultaten zijn het beste bij mensen die in een vroeg stadium van Parkinson of Parkinsonisme zitten.
- Het is belangrijk dat patiënten na afronding van hun therapie dagelijks hun oefeningen blijven doen. Hiervoor geldt 'use it or lose it'. Bewegen is het dagelijkse medicijn, anders verslechtert het functioneren van de patiënt weer.

PWR! Power training (Parkinson's Wellness Recovery)

PWR! is een oefenprogramma dat, net als LSVT-BIG werkt door middel van de mogelijkheid van de hersenen om aan te passen en te leren (neuroplasticiteit). Het doel is om motorische functies te herstellen en de kwaliteit van leven te verbeteren. De therapie focust op oefeningen die bewegingen vergroten en het hele lichaam activeren om cardiovasculaire fitness, balans, mobiliteit en flexibiliteit te verbeteren.

Met een verwijzing van de neuroloog of huisarts kunnen patiënten een afspraak maken voor een intake bij de revalidatiearts.

Er zijn meerdere zorgzoekers waar de patiënt of verwijzer fysiotherapeuten kan zoeken. Van belang is dat de fysiotherapeut kennis, expertise en vaardigheden heeft op het gebied van atypisch parkinsonisme.

Zoals <https://www.defysiotherapeut.com/> die gekoppeld is aan het register voor fysiotherapeuten CKR en <https://www.kngf.nl/krf>

Fysiotherapeuten die aangesloten zijn bij het ParkinsonNet zijn te vinden via de zorgzoeker <https://www.parkinsonzorgzoeker.nl>

Deelvraag 2c: Welke logopedische ondersteuning wordt toegepast?

Aanbevelingen ten aanzien van dysartrie

- Als de patiënt met AP fysiek en cognitief in staat is tot een intensieve behandeling kan PLVT een goede behandelmethode zijn voor een dysartrie die met name gekenmerkt wordt door hypokinetische aspecten.
- Het wordt aanbevolen om patiënten met parkinsonismen die niet geïndiceerd zijn voor intensieve PLVT behandeling wel met PLVT-technieken te behandelen, maar met een lagere intensiteit en met minder hoge doelen. Daarbij kan de logopedist de mantelzorgers leren om het *cuen* wanneer nodig over te nemen.
- De internationale consensus is dat dysartrieën functioneel worden behandeld, dus geïsoleerde mondmotorische oefeningen hebben geen meerwaarde voor verstaanbaar spreken, dus ook niet voor patiënten met AP.
- Als er communicatiehulpmiddelen nodig zijn, wordt de logopedist ingeschakeld voor onderzoek en begeleiding: zie schema.
- Het gebruik van een pacing board (een apparaat waarbij je bij ieder woord of lettergreep je vinger steeds op een volgende cirkel legt) of metronoom bij het oefenen om de snelheid van spreken te verminderen, wordt bij AP niet aanbevolen.
- De logopedist heeft een taak in het geven van inzicht in en het vinden van compensaties bij taalstoornissen en communicatieve problemen die niet worden veroorzaakt door een slechte verstaanbaarheid.

Een lijst met enkele voorbeelden van hulpmiddelen die de logopedist en/of ergotherapeut bij communicatieproblemen kan adviseren:

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|-----------------------------|--|---|
| Slecht verstaanbaar spreken | <ul style="list-style-type: none">- Stemversterker (draagbare microfoon met kleine versterker en geluidsbox)- Voice trainer | <ul style="list-style-type: none">- Wanneer verstaanbaarheidstraining niet (meer) helpt: een stemversterker is uitsluitend zinvol als het gaat om een te zachte stem in combinatie met normale articulatie, anders is het versterking van onverstaanbare spraak.- Het gebruik van de Voice trainer is enkel zinvol als luider spreken mogelijk is. |
| Niet meer kunnen spreken | <ul style="list-style-type: none">- Spraakcomputer met tekstsysteem- App die getypte tekst omzet in spraak (o.a. Touchspeak, Gridplayer)- Gepersonaliseerd aanwijsboek | <ul style="list-style-type: none">- Er zijn eenvoudige en complexe apparaten en systemen. Voorwaarde voor tekstsysteem en apps is dat de gebruiker correct woorden kan vormen en typen.- Een aanwijsboek kan spreken of schrijven volledig vervangen, maar is daardoor beperkt in de variatie aan symbolen en boodschappen. |
| Moeilijk leesbaar schrijven | <ul style="list-style-type: none">- <i>Schrijfaanpassingen, o.a. speciale schrijfattributen, groter schrijven.</i> | <i>Wanneer schrijftraining niet (meer) helpt.</i> |

| | | |
|-------------------------------|--|--|
| Niet meer kunnen schrijven | - Vervangen door typen - Vervangen door letters aanwijzen op letterbord | Alleen wanneer het vermogen tot correct vinden en vormen van woorden uit letters nog mogelijk is (dus geen taalstoornis) |
| <i>Moeite met typen</i> | - <i>Toetsenbordaangepassing</i> | |
| Niet meer kunnen typen | - Dictafoon | Alleen wanneer verstaanbaar spreken nog mogelijk is. |
| <i>Moeite met lezen</i> | - <i>Hulpmiddel om letters te vergroten</i> | |
| <i>Niet meer kunnen lezen</i> | - <i>Luisterboeken</i> | |

Cursief: dat doet meestal de ergotherapeut.

N.B. het verbeteren van de leesbaarheid van het schrift kan onderwerp zijn bij ergotherapie. Er zijn diverse interventies mogelijk, met als doel groter en leesbaarder schrijven. Indien hier niet voldoende motivatie voor bestaat of als training onvoldoende positief effect heeft kan de ergotherapeut, samen met de logopedie, zoeken naar aanpassingen/hulpmiddelen of (digitale) alternatieven.

- Het is aanbevolen dat de logopedist de mantelzorgers actief betreft bij de behandeling van de dysartrie en communicatieve traagheid.

Aanbevelingen ten aanzien van dysfagie

- Bij slikproblemen worden logopedisten ingeschakeld, onder andere om mensen met AP compensaties aan te leren tijdens het slikken, om de consistenties van het eten / drinken aan te passen of om te adviseren als een PEG overwogen wordt.
- Het wordt aanbevolen om voor het inzicht en de motivatie aan de patiënt en de mantelzorgers uitleg te geven over het normale proces van kauwen en slikken en over wat er bij de patiënt fout gaat. Tevens kan uitleg gegeven worden over:
 - verslikken als gevolg van een dubbeltaak
 - hoe door middel van oefenen de patiënt bewust kan worden van veilig slikken met aandacht
 - hoe mild speekselverlies verminderd kan worden door aan te leren dat hij/zij vaker moet slikken of krachtiger moet slikken.
- Het wordt aanbevolen dat de logopedist bij de patiënt met AP die zich snel verslikt in vloeistoffen, probeert of kleinere volumes dan wel consequente dikkere vloeistoffen voldoende zijn om verslikken in vloeistoffen te voorkomen.
- Bij patiënten met AP die te lang kauwen (hypokinesie) en/of voedsel in de mond houden zonder te slikken (akinesie), kan het zinvol zijn om te proberen of de patiënt kan leren het proces in bewuste stappen en met gebruik van specifieke *cues* uit te voeren.
- Wanneer langdurig kauwen en akinesie van het slikken moeilijk gedragsmatig is te verbeteren, wordt aanbevolen om aangepaste (gemalen) voeding te adviseren.
- Wanneer de logopedist de patiënt adviseert om voedselconsistenties aan te passen, is het aan te bevelen om een diëtist te vragen om de patiënt te adviseren hoe de volwaardigheid van de voeding het beste kan worden gehandhaafd.
- Het kan zinvol zijn dat de logopedist bij de behandeling van slikstoornissen samenwerkt met de arts, diëtist, verpleegkundige, ergotherapeut of fysiotherapeut.
- De logopedist heeft ook als taak het bespreken van de verwachtingen ten aanzien van het beloop van de aandoening ten aanzien van de klachten op het logopedisch terrein en de verwachtingen ten aanzien van het effect van de behandeling.

Aanbevelingen ten aanzien van speekselverlies

- Aanbevolen wordt dat de logopedist bij patiënten met AP met klachten over speeksel(verlies) uitleg geeft over de oorzaken van speekselverlies en probeert het speekselverlies met instructies over slikken en bewegingsstrategieën gunstig te beïnvloeden.
- Mild speekselverlies kan verminderd worden door iemand aan te leren dat hij/zij moet slikken voor men gaat spreken of voor men opstaat
- Interventie door ergotherapie kan geïndiceerd zijn. Adviezen t.a.v. houding kunnen zinvol zijn om speekselverlies te beperken.

Toelichting en onderbouwing

Logopedische therapie bij dysartrie

PLVT (Pitch Limiting Voice Treatment)

Bij de logopedische behandeling van het spreken wordt gebruik gemaakt van het principe, dat luider spreken leidt tot een betere verstaanbaarheid, voor zover de dysartrie van het hypokinetische type is.

Behandeling met PLVT heeft als doel: na de behandeling zelfstandig in staat zijn om voldoende verstaanbaar te spreken en dat ook zelfstandig vol te houden. Dat doel is alleen te bereiken door middel van intensieve training (tenminste 3x per week voor tenminste 4 weken) met een daarin getrainde logopedist.

Wanneer de verstaanbaarheid van de patiënt niet makkelijk te corrigeren is of de patiënt niet de behoefte, energie en het leervermogen (meer) heeft om intensief te trainen, kan PLVT meerwaarde hebben voor de hypokinetische component van het spreken en/of kan de logopediste de mantelzorg en andere gesprekspartners trainen om de juiste instructies en cues te (blijven) geven. Het behandelingsdoel is dan eveneens betere verstaanbaarheid, maar dan afhankelijk van de hulp van gesprekspartners. Dat wordt PLVT *light* genoemd. Zie voor verdere informatie de [Herziene richtlijn 'Logopedie bij de ziekte van Parkinson'](#).

PLVT *light* kan daarom eveneens behulpzaam zijn bij AP, omdat het in het algemeen mengvormen zijn, bijvoorbeeld hypokinetisch-atactische dysartrie bij MSA-C.

Bij dysartrieën van het niet-hypokinetische type, dus bij atactische, slappe en spastische dysartrieën moet de logopedist andere behandeltechnieken gebruiken. [82]

De keuze hangt af van welke onderdelen het meest zijn aangedaan, bijvoorbeeld:

- bij een spastische stem zal de logopedist zoeken of de zithouding, de ademhaling en de stem zelf meer ontspannen te krijgen en te houden zijn;
- bij een slappe dysartrie kan ik het ene geval nadruk op een zorgvuldiger articulatie het beste ondersteunen, in het andere geval trainen van de prosodie;
- atactische spreken kan baat hebben bij een trager spreektempo.

Of de aanpak succesvol is, is uiteraard mede afhankelijk van de ziekte-ernst, hulpvraag en oefenconditie.

Communicatiehulpmiddelen

De ontwikkeling van communicatiehulpmiddelen gedijt op de toename van mogelijkheden met computers, inclusief gesynthetiseerde spraak.[137] Maar, er is altijd enige vorm van wijskracht, motorische en cognitieve vaardigheden nodig om te kunnen omgaan met een communicatie hulpmiddel en begrijpelijke output te creëren. Dit maakt dat MSA-patiënten de meest geschikte kandidaten zijn voor succesvolle toepassing. Een specifiek hulpmiddel is soms nodig voor mensen met parkinsonismen, die zacht spreken. Het gaat dan om een (draagbare) spraakversterker om het volume te verbeteren. Dit apparaat is alleen nuttig als de spraakverstaanbaarheid nog voldoende is. Het schema in de aanbevelingen geeft een overzicht van de indicaties van de bekendste communicatiehulpmiddelen die slecht verstaanbaar spreken onder bepaalde voorwaarden kunnen ondersteunen of vervangen.

Logopedische therapie bij dysfagie

Het doel van behandeling van dysfagie is veilig en voldoende kunnen kauwen en slikken op een manier die de patiënt aankan, dus met meer tijd en moeite of juist met minimale inspanning.

Evenals bij het spreken zijn de slikstoornissen bij mensen met een AP veel meer divers dan bij de ziekte van Parkinson. Het hypokinetische aspect kan overwonnen worden door iemand krachtiger te leren slikken of juist grotere slokken te laten nemen (vergelijkbaar met luider of krachtiger spreken), maar bij AP kunnen spierzwakte, spasticiteit en coördinatiestoornissen zich ook in het kauwen en slikken manifesteren.

Belangrijke kenmerken van de behandeling bij mensen met AP zijn:

- Verslikken kan op verschillende manieren worden voorkomen, bijvoorbeeld door te slikken met het hoofd iets naar beneden (in plaats van achterover) of door dubbeltaken te vermijden, zoals niet praten tijdens het eten of niet drinken tijdens een gesprek. Bij slikstoornissen door AP is dat mogelijk niet voldoende. Dan moet nog zorgvuldiger door de logopedist gekeken worden wat de oorzaak is en welke aanpak daar het beste bij past. Terwijl mensen met de ZvP juist moeten worden aangemoedigd om grotere slokken te nemen en tempo te maken, is dat bij mensen met bijvoorbeeld VP of MSA precies andersom. Dan kan verslikken beter worden voorkomen door kleine slokken of happen te nemen. Ook bij mensen met PSP en impulsief eten en drinken kan aanmoediging nuttig zijn om kleinere happen of slokken te nemen.
- Het aanpassen van voedingsconsistenties, bijv. zachtere voeding gebruiken is bij mensen met de ZvP in het algemeen niet of pas in een laat stadium nodig, maar bij mensen met AP eerder in de ziekte vanwege de snellere ziekteprogressie en andere pathofysiologie. Als het kauwen en wegslikken van voeding afgenomen is door spierzwakte heeft stimuleren weinig zin, maar kan gebruiken van zachte voeding de beste oplossing zijn. Tegenwoordig zijn daar uitstekende adviezen, kookboeken of zelfs kant-en-klare producten voor, zodat smaak, voedingswaarde en persoonlijke en culturele voorkeur bewaard blijven.
- Sondevoeding (via neusmaagsonde of PEG) komt bij mensen met de ZvP relatief weinig voor, maar kan vanwege de snellere toename van de ernst van dysfagie bij mensen met AP eerder aan de orde zijn. Het doel is voorkomen van aspiratie van voeding en het behouden van een goede voedingsintake met minimale inspanning. Een beslissing daartoe is onderdeel van multidisciplinair beleid, en in overeenstemming met de wens van de patiënt.
- Bij risico op ondervoeding wordt uiteraard ook een diëtist betrokken, ondermeer om te overwegen om drinkvoeding nodig is.

Logopedische therapie bij speekselverlies

Speekselverlies is in het algemeen situatie gebonden. Bij gering speekselverlies en voldoende cognitieve mogelijkheden van de patiënt is het verstandig om een ervaren logopedist eerst te laten uitzoeken of het speekselverlies kan worden voorkomen door educatie, sneller slikken bij gevoel van speekselophoping in de mond en op het juiste moment slikken vóórdát de mond opent bij starten met spreken of inspannende activiteit (zie ook de richtlijn 'Logopedie bij de ziekte van Parkinson'). Omdat het hier om een sterk gepersonaliseerde aanpak gaat is dat bij mensen met AP niet echt anders dan bij mensen met ZvP.

Als het speekselverlies niet willekeurig kan worden voorkomen, is het te overwegen om de speekselproductie medicamenteus te reduceren. Opties zijn: anticholinergische medicatie (zoals glycopyrronium), botuline-neurotoxine-injectie in de speekselklieren en bestraling van de speekselklieren.

Interventie door ergotherapie kan geïndiceerd zijn. Adviezen t.a.v. houding kan zinvol zijn om speekselverlies te beperken.

Logopedisten die aangesloten zijn bij het ParkinsonNet zijn te vinden via de zorgzoeker <https://www.parkinsonzorgzoeker.nl>

Deelvraag 2d: Welke ergotherapeutische ondersteuning kan worden toegepast bij AP?

Aanbevelingen

- Ergotherapie bij mensen met AP is geïndiceerd bij de volgende hulpvragen:
 - De patiënt ervaart beperkingen in activiteiten of participatieproblemen in 1 of meerdere van de volgende domeinen: wonen, werk en vrije tijd
 - De mantelzorger ervaart problemen bij het begeleiden of verzorgen van de patiënt bij dagelijkse activiteiten.
 - De verwijzer heeft vragen over de veiligheid en zelfstandigheid van de patiënt in de uitvoering van dagelijkse activiteiten [138].
- Verwijzing naar ergotherapie is aanbevolen:
 - Als men belemmeringen ervaart in activiteiten door *lichamelijk veranderingen*, zowel thuis (persoonlijke verzorging, mobiliteit, financiën beheren etc.), op het werk (betaald of onbetaald), studie of in uw vrije tijd (hobby's, sociale contacten e.d.).
 - Als men belemmeringen ervaart in activiteiten door *cognitieve veranderingen*, zowel thuis, op het werk of in uw vrije tijd (bijvoorbeeld veranderingen in geheugen- en denk processen).
 - Als men door *vermoeidheidsklachten* moeite heeft om activiteiten uit te voeren.
 - Als men moeite heeft met het *plannen en verdelen* van activiteiten over de dag.
 - Als de *patiënt en mantelzorger of professionele zorgverleners* vragen hebben over hoe hulp/ondersteuning te bieden bij dagelijkse activiteiten.
 - Als de *betrokken arts of andere betrokken hulpverleners* vragen hebben t.a.v. uw veiligheid en zelfstandigheid tijdens het uitvoeren van dagelijkse activiteiten.
- Het wordt aanbevolen dat de ergotherapeut de omgeving van de patiënt met AP observeert vanuit kennis over de fysieke omgevingsfactoren die het functioneren van een patiënt met AP mede kunnen uitlokken of hinderen, en vanuit kennis over valpreventie.

Hoofdthema's bij het evalueren van de fysieke omgeving waarin betreffende patiënt en zijn mantelzorger(s) handelen betreffen:

 - toe- en doorgankelijkheid van de verschillende ruimtes, looproutes.
 - invloed van de omgeving op het functioneren (bijv. kleine ruimte, doorgangen).
 - oriëntatie en bruikbaarheid van de faciliteiten, het meubilair en gebruiksvoorwerpen.
- Het verdient aanbeveling vooral de volgende punten in acht te nemen bij de ergotherapeutische begeleiding van een patiënt met AP in het leren van nieuwe vaardigheden:
 - aansluiten bij de persoonlijke leerstijl van de persoon;
 - stapsgewijs instrueren (één ding tegelijk laten leren);
 - expliciet laten leren (met gerichte aandacht en bewust laten leren);
 - duidelijke structuur bieden;
 - in de juiste context laten leren (in woon-werk-leefomgeving);
 - voldoende gelegenheid voor herhaling en oefening bieden;
 - instructies niet tijdens het handelen geven maar ervoor of erna;
 - visuele instructies meegeven ter herinnering.
- Daarnaast kan een ergotherapeut samen met de patiënt kijken naar diens belastbaarheid. Hierbij kan gebruik gemaakt worden van de activiteitenweger-app. Deze app is door ergotherapeuten ontwikkeld om overbelasting te voorkomen. Het ondersteunt je bij het plannen van de dagelijkse activiteiten, waarbij rekening gehouden wordt met de grenzen van de patiënt. De ergotherapeut kan helpen de app te gebruiken.
- Het wordt aanbevolen om bij cognitieve problemen de directe naastbetrokkene(n) intensief te betrekken bij de ergotherapie behandeling en interventies mede te richten op educatie, instructie en advies van de naastbetrokkene.

Toelichting en onderbouwing

Bij AP wordt aanbevolen om vergelijkbare ergotherapeutische behandeling als bij de ZvP te geven, zoals beschreven in de Richtlijn Ergotherapie bij Parkinson, maar den met specifieke individuele afstemming en aanpassing van de behandeling. Over het algemeen richt de ergotherapie zich bij AP, gezien de snelle en grillige progressie, sneller op compensatie strategieën dan bij ziekte van Parkinson.

Er is wetenschappelijke evidentie voor positieve effecten van ergotherapie bij de ZvP. [139]

Sociale en maatschappelijke participatie vergroten

Ergotherapie is erop gericht om de sociale en maatschappelijk participatie van mensen met AP te vergroten of zo lang mogelijk in stand te houden en om de veiligheid (o.a. valpreventie) te verbeteren. Door lichamelijke en/of mentale problemen bij AP kunnen mensen in toenemende mate problemen ervaren bij het uitvoeren van dagelijkse, betekenisvolle activiteiten.

Dit kan zich bijvoorbeeld uiten in problemen met:

- het douchen, het aan- en uitkleden, tanden poetsen, scheren,
- het eten- en drinken,
- de zorg voor gezinsleden en/of huisdieren,
- werk, studie,
- het gebruik van een computer of andere apparaten,
- schrijven,
- uitvoeren van hobby's, zoals tuinieren, klussen,
- reizen, o.a. auto rijden, erop uit gaan,
- sociale contacten.

Ergotherapie ondersteunt bij problemen in het dagelijkse functioneren. Dit kan gaan om beperkingen tijdens het uitvoeren van activiteiten, maar ook bijvoorbeeld bij vermoeidheid (zie *Ergotherapie bij vermoeidheidsklachten*) en pijn (zie *Ergotherapie bij pijnklachten*) of moeite hebben met het plannen en verdelen van activiteiten over de dag (zie *Ergotherapie bij cognitieve veranderingen*). Alle voor de patiënt en naasten betekenisvolle activiteiten kunnen onderwerp zijn van de therapie.

Voor de patiënt relevante context:

Het wordt aanbevolen ergotherapie plaats te laten vinden op de plek waar de problemen zich voordoen. Het doornemen en oefenen van activiteiten vindt zoveel mogelijk plaats binnen de voor de patiënt relevante context. Dat is vaak in de thuissituatie op de werkplek.

Signalerende rol:

Omdat een ergotherapeut betrokken is bij het dagelijks functioneren van de patiënt en diens naasten, in hun eigen leefomgeving, heeft de ergotherapeut een breed beeld van de problematiek die speelt. Daarmee heeft de ergotherapeut een belangrijke signalerende rol t.a.v. indicatie- en interventie door medebehandelaars. Zo heeft de ergotherapeut een beeld van de wisselingen in het functioneren (motorische fluctuaties, on/off fasen, wearing off) gedurende de dag en kan deze informatie terug koppelen naar medebehandelaars, zoals de neuroloog en parkinsonverpleegkundige.

Ergotherapeutische interventies algemeen

- Motiveren tot verandering:

Binnen de ergotherapie wordt gebruik gemaakt van gesprekstechnieken uit "*Motivational Interviewing*" (MI). MI is bewezen effectief. De technieken ondersteunen bij het tot stand brengen van gedragsveranderingen die nodig zijn om het functioneren te optimaliseren. Doelgericht wordt gewerkt aan

de intrinsieke motivatie- en bereidheid tot verandering van de patiënt en mantelzorger, met een beter resultaat wat langer beklijft.

- Sterke kanten benadering:

Ergotherapeuten werken per definitie *vanuit de mogelijkheden van de patiënt en mantelzorger*. Binnen deze “Sterke kanten benadering” is het inventariseren van de mogelijkheden/sterke kanten een expliciete stap. Het benadrukt het gebruik van iemands mogelijkheden om het handelen te veranderen i.p.v. focussen op de aanwezige problemen.

- Inzetten van combinaties van interventies/ strategieën. De focus kan liggen op een andere werkwijze en/of toepassen van strategieën, het vereenvoudigen of aanpassen van de activiteit, of het aanpassen van de omgeving. Als door verminderende leerbaarheid of ernstige beperkingen het toepassen van strategieën niet mogelijk is zal nadruk meer liggen op het veranderen van de persoon met AP, van de activiteit en/of de omgeving.

De interventies kunnen gericht zijn op verandering van:

- de persoon met AP
 - Optimaliseren zelfmanagement (educatie, inzicht, coaching)
 - Onderhouden normale vaardigheden in activiteiten (herhaalde uitvoer om normale of nieuwe motorische vaardigheden te verbeteren of dis-use te voorkomen, binnen functionele taken)
 - Evalueren en training compensatie strategieën: gebruik van aandacht gestuurd bewegen, cues en strategieën voor complexe bewegingen, verminderen dubbeltaken, cognitieve strategieën, vermoeidheidsmanagement, toepassen andere houdingen/positioneren.
- de omgeving
 - Externe cues in de omgeving
 - Cognitieve ondersteuning in de omgeving
 - Aanpassen inrichting/verlichting
 - Evalueren van- en oefenen met aanpassingen/voorzieningen
 - Advies en training gericht op de mantelzorger/naasten
- de activiteit
 - Vereenvoudigen van de activiteit (bijv. opdelen in kleinere stappen)
 - Duur aanpassen
 - Timing veranderen
 - Moment op de dag aanpassen

Ergotherapeutische interventies bij motorisch leren

- Gebruik expliciet leren (bewust).
- Uitleg van de werking van de te gebruiken strategie.
- Visuele ondersteuning tijdens training en zo nodig tijdens toepassing in dagelijkse leven.
- Specifieke en positieve feedback.
- Opbouw in moeilijkheidsgraad.
- Zorgen voor voldoende herhaling en intensiteit in de training.
- Gedurende on-fase aanleren en tijdens of-fase toepassen.
- Training is taakspecifiek (N.B. generalisatie probleem bij AP)..
- Trainen binnen de handelingscontext (variëren in omstandigheden) (N.B. generalisatie probleem bij AP).

Compensatie Strategieën bij motorische problemen:

- Compensatie door aandacht gestuurd bewegen:
 - o Gerichte aandacht
 - o Cueing
 - o Cognitieve bewegingsstrategie (bewust, aandacht)
- Compensatie door vereenvoudigen van de beweging:
 - o Verminderen dubbeltaken
 - o Strategieën voor complexe bewegingen
- Compensatie door gerichte aandacht:

Aandacht bewust richten op een bepaald aspect van de beweging. Dit is een interne cue om het bewegen te faciliteren. (bijv. aandacht voor groot bewegen bij snijden). Toepassing gebeurt d.m.v. eerst hardop benoemen, dit zoveel mogelijk afbouwen naar stille zelfinstructie.

• *Ergotherapeutische interventies bij freezing, bradykinesie of complexiteitsprobleem*

Cueing werkt hier als strategie: Bij cueing wordt gebruik gemaakt van prikkels uit de omgeving om beweging te faciliteren.

Het doel is reguleren van ritme/timing of grootte van de beweging. Een cue verbetert beweegparameters zoals snelheid, ritme/timing, grootte van bijvoorbeeld lopen, reiken en snijden.

Een cue brengt focus aan in complexe situaties en heeft een executieve rol en geeft een duidelijk richtingdoel aan de beweging.

Aandachtspunten bij het aanbieden van cueing strategieën:

Het selecteren van de juiste cue is zeer individu gericht. Persoonlijke voorkeuren, moment waarop de persoon freezing ervaart, waar, tijdens welke activiteiten en hoe is het cognitieve vermogen zijn mede bepalend voor de keuze van de cue.

- Per persoon moeten diverse modaliteiten van cues gezocht en uitgetoetst worden.
- De instructie bij het aanbieden van een cue moet duidelijk en simpel zijn om het zelf leren toepassen mogelijk te maken.
- Wees selectief in het gebruik van cues.
- Het effect van een cue neemt af in de loop van de tijd. Her-evaluatie is belangrijk.
- Een cue is locatie specifiek (een zelfde cue werkt niet op alle plaatsen).
- Een cue heeft direct effect, indien de cue niet werkt heeft training geen effect.

Modaliteiten van cues:

(Eenmalig bij starten of stoppen of ritmisch voor doorgaan).

- Visueel (bijv. lijn, ankerpunt, knipperend lampje)
- Auditief (bijv. startsignaal, ritme metronoom, muziek)
- Somatosensorisch (trilling, doorstappen, weight-shiften)

Het gebruik van strategieën voor complexe bewegingen:

Dit omvat het opsplitsen van complex motorische handelingen in vaste opeenvolgende stappen. De handeling wordt bewust uitgevoerd.

Het doel is de efficiëntie en zelfstandigheid van het bewegen te vergroten. Hierbij kan gebruik gemaakt worden van bewegingspatronen met stabiele rustposities. Deze strategieën zijn taak en context specifiek.

Ergotherapie bij moeite met dubbeltaken

Bij moeite met dubbeltaken worden activiteiten slechter of langzamer uitgevoerd. Soms zelfs kan de patiënt niet voortgaan met waar hij mee bezig is ('stops walking when talking').

Het doel van verminderen van dubbeltaken is vergroten van veiligheid en kwaliteit van het handelen.

De strategie omvat het minder taken tegelijk uitvoeren en het opsplitsen van een taak in enkele kleinere taken die met aandacht uitgevoerd kunnen worden.

Al zijn er steeds meer aanwijzingen voor positieve effecten van training van dubbeltaken, bij AP zal de ergotherapie zich vooral richten op het *voorkomen* van dubbeltaken. Dit door zoveel mogelijk activiteiten en de manier van uitvoeren aan te passen.

Ook is educatie van de mantelzorger/naasten belangrijk, om hen inzicht te geven in wat ze van de persoon met AP kunnen verwachten en waar ze rekening mee kunnen houden in het dagelijkse leven (bijv. niet aanspreken als de patiënt bezig is)

Ergotherapie bij tremor

Er bestaat vooralsnog weinig tot geen evidentie voor wat betreft interventies die gebruik maken van ontspanning, massage, vibratie en gewichten.

Stress heeft een duidelijke negatieve invloed op tremoren.

Ergotherapeutische interventies bij tremor zijn gericht op:

- Spanning/stress verminderen
 - Anticiperen, voorbereiden, alternatieven (coping/actie plan))
 - Communicatie/openheid naar anderen
 - Bij actietremor: tussendoor loslaten/ontspannen
- Planning, bijvoorbeeld:
 - Voldoende tijd inplannen (tijdsdruk verminderen)
 - Bij wisselingen in dag: gebruik maken van optimale momenten
- Houding/stabiliteit
 - Werken in gesloten keten en stabiliteit creëren, steun nemen, mogelijkheid voor steunen creëren
 - Let op of specifieke houdingsgerelateerde tremor. Dan hier rekening mee houden
- Activiteit vereenvoudigen of effect tremor verminderen
 - Stappen weglaten, taak anders uitvoeren (bijv. voorwerp neerleggen i.p.v. vasthouden)
 - Andere materialen gebruiken, omgeving aanpassen (bijv. grovere greep, verzwaring, gebruik, polsbrace, aanpassen instellingen van computer, voice recorder i.p.v. schrijven)
 - (Gedeeltelijke) hulp (bijvoorbeeld vlees laten snijden)

Ergotherapie bij schrijfmoeilijkheden

Observatie van het schrijven:

In het kader van de scholing "Schrijven en Parkinson", aangeboden door ParkinsonNet, is een *parkinson specifieke schrijfobservatie* ontwikkeld. Tijdens de scholing wordt deze theoretische onderbouwd en wordt uitgebreid geoefend in het gebruik. Onderdeel van de observatie is o.a. schrijfmomstandigheden, pengreep, schrijfhouding, papierligging- en transport, kwaliteit van het schrift en de schrijfsnelheid. Er vindt ook een korte visus-screening plaats.

Interventies bij schrijfmoeilijkheden:

Ergotherapeutische interventie richt zich op:

- beter schrijven.
- op acceptatie dat het schrift er anders uit blijft zien.
- verwachtingsmanagement is belangrijk.
- educatie (aard van het probleem, beïnvloedende factoren).
- optimaliseren algemene voorwaarden (optimale medicatie in overleg met verwijzer, stress reductie, schrijfmgeving, schrijfhouding, verlichting, schrijftaak etc.)

- schrijfttraining (uit onderzoek blijkt intensieve schrijfttraining vooral effect te hebben op de grootte van het schrift en daarmee de leesbaarheid, geen effect op snelheid).
- compensatie strategieën (taakspecifiek, met aandacht handelen, groot bewegen!, vereiste motoriek minder complex maken, ontspanning, meer stabiliteit bieden bij tremor, aanpassingen in de omgeving en van materialen).

Ergotherapie bij valproblematiek/vragen over veiligheid

- Als onderdeel van multifactoriële valpreventie bij thuiswonende cliënten, wordt evaluatie, advies, coaching en oefening van veilig functioneren in de woon- en leefomgeving door een ergotherapeut sterk aanbevolen.
- Bij cliënten met AP, waarbij verhoogd valrisico regelmatig voorkomt, moet aandacht zijn voor een (in)directe hulpvraag gerelateerd aan valpreventie, ook als dit niet de directe verwijzing is. Om inzicht te krijgen in de valgeschiedenis, valrisico, valangst en de behandeling daarvan wordt tijdens ergotherapie gebruik gemaakt van de aanbevelingen beschreven in de Ergotherapierichtlijn Valpreventie. Deze richtlijn richt zich specifiek op het veilig functioneren vanuit valrisico oogpunt.
Ergotherapierichtlijn Valpreventie: evidence-based ergotherapie bij volwassenen met verhoogd valrisico.[90]
- Voor de keus van compensatie- en of trainingsstrategieën bij cliënten met AP dient rekening gehouden te worden met de specifieke risicofactoren en veranderingsmogelijkheden die kunnen gelden. Hierbij wordt gebruik gemaakt van de ergotherapie richtlijn bij parkinson.
- De ergotherapeut dient factoren van de persoon, activiteit en omgeving en de dynamische interactie hiertussen in beschouwing te nemen. Het wordt sterk aanbevolen dat ergotherapeuten voor evaluatie en advies van veilig functioneren in de woon- en leefomgeving, de cliënt thuis bezoeken (ongeacht de werksetting van de ergotherapeut).
- Bij mensen met verminderd leervermogen wordt aanbevolen de afstemming van persoon en omgeving te optimaliseren, door vooral de omgeving aan te passen (externe compensatie) en het veilig handelen en het veilig gebruik van hulpmiddelen in te slijpen in die context.
- Het gebruik van methoden en strategieën uit de cognitieve gedragstherapie wordt aanbevolen binnen de ergotherapie-interventie om valangst en vermijdingsgedrag te verminderen en participatie te vergroten.
- Samenwerking tussen ergotherapeuten en fysiotherapeuten is essentieel v.w.b. het integreren van balans en krachtoefeningen in dagelijkse activiteiten bij thuiswonende cliënten. Hierbij dient rekening gehouden te worden met de trainingsmogelijkheden passend bij het individu en de eventuele specifieke klachten bij AP.
- Het wordt aanbevolen om cliënten met matige of ernstige visuele beperkingen door te verwijzen naar een hierin gespecialiseerde ergotherapeut of hiermee nauw samen te werken.
- Educatie van mantelzorgers en professionele zorgverleners is belangrijk v.w.b. de begeleiding van een bewoner of patiënt bij het uitvoeren van dagelijkse activiteiten, inrichting van de functionele omgeving, advisering van cliënt over veilig handelen, advisering van hulpmiddelen en de implementatie hiervan binnen het dagelijks handelen.
- Vaak kan een loophulpmiddel een bijdrage leveren aan de valpreventie. Het zoeken naar een geschikt loophulpmiddel is een ingewikkelde klus. De eisen die gesteld moeten worden aan het hulpmiddel zijn erg persoonlijk, die hangen volledig af van de mogelijkheden en beperkingen van de gebruiker. Ook de wensen ten aanzien van het gebruik en de omgeving waarin deze gebruikt gaat worden spelen een grote rol bij de keuze. Voor informatie hierover zie *Deelvraag 2e: Welke hulpmiddelen zijn er? Welke hulpverlener(s) kan/kunnen hierin adviseren en helpen bij het aanvragen?*

Ergotherapie bij cognitieve veranderingen

Binnen de ergotherapie wordt expliciet aandacht besteed aan veranderingen qua cognitie en de invloed daarvan op het dagelijks handelen. Observatie en analyse van het handelen m.b.v. gestandaardiseerde instrumenten, zoals AMPS en PRPP geeft zinvolle informatie op dit gebied.

Deze informatie wordt gebruikt tijdens educatie/informerende van de patiënt en diens omgeving.

Daarnaast geeft het input voor wat betreft het aanbieden van interventies door alle behandelaars.

De manier van aanbieden van oefeningen/trainingen en praktische adviezen dienen afgestemd te worden op de cognitieve mogelijkheden van de patiënt.

Interventie gericht op cognitieve stoornissen omvat:

- Psychoeducatie (voorlichting patiënt en mantelzorgers/naasten, informatievoorziening)
- Aanpassen en structureren omgeving
- Cognitieve revalidatie
 - functietraining (herstel door herhaalde oefening en stimulering)
 - vaardigheidstraining (compensatie van gedrag, training specifieke vaardigheden)
 - strategie training (compensatie van gedrag, verlichten van gevolgen van cognitieve stoornissen)

Ergotherapie bij arbeid gerelateerde problematiek

De symptomen die het werk moeilijker kunnen maken zijn divers en kunnen mentale- en fysieke klachten betreffen. De volgende klachten werden in onderzoek onder werkenden met parkinson klachten het meest genoemd: vermoeidheid, traagheid van bewegen, verminderde concentratie, beven, afname van fysieke kracht, veranderd looppatroon, verminderde coördinatie, verminderd geheugen en spraakproblemen. Opvallend is dat knelpunten op fysieke vlak bij veel patiënten voorop staat, maar dat cognitieve problemen en energetische problemen vaak onvoldoende in beeld zijn.

De ergotherapeut richt zich op het mogelijk houden en maken van het dagelijks handelen. Werk speelt hierin vaak een grote rol. Hoe kun je naar tevredenheid blijven werken met AP en/of hoe kun je jouw loopbaan/carrière naar tevredenheid afsluiten?

Interventie bij arbeid gerelateerde problematiek:

- werknemers met AP informeren, activeren en ondersteunen om proactief de regie te nemen over hun aandoening in relatie tot werk.
- In een vroeg stadium leren signaleren van knelpunten, in kaart brengen van mogelijkheden gerelateerd aan de AP en benodigde vaardigheden aanleren.
- Informatie verstrekken over AP in relatie tot werkbehoud.
- Arbeidssituatie globaal in kaart brengen en vragen inventariseren. Knelpunten en mogelijkheden signaleren.
- Kortdurende individuele begeleiding/coaching gericht op eigen regie nemen op het gebied van werk.
- Wanneer geïndiceerd; doorverwijzen naar juiste professionals uit het netwerk van de ergotherapeut voor begeleiding omtrent arbeidsvragen.
- Aanbod van een groepstraining "[Blijven Werken](#)", waarbij onderwerpen op het gebied van 'zo lang mogelijk naar tevredenheid blijven werken met een neurologische aandoening' centraal staat. Deze training wordt aangeboden vanuit het Radboudumc in Nijmegen.

Ergotherapie bij vermoeidheidsklachten

Vermoeidheid is een veel voorkomend en beperkend non-motor verschijnselen bij mensen met AP.

Interventies bij vermoeidheid:

- Een ergotherapeut kijkt samen met de patiënt naar de belastbaarheid. Hierbij kan gebruik gemaakt worden van de activiteitenweger. Dit instrument (evt met bijbehorende app) is door ergotherapeuten ontwikkeld om overbelasting te voorkomen. Het ondersteunt bij het plannen van dagelijkse activiteiten, waarbij rekening gehouden wordt met de eigen grenzen qua belastbaarheid, de balans tussen belasting en belastbaarheid.
- De ergotherapeut helpt bij het energiemangement
 - Inzicht geven: wat kost en geeft energie? (o.a. Activiteitenweger en dagactiviteitenonderzoek)
 - (Effectieve) rust nemen
 - Communiceren naar anderen
 - Normen en waarden bekijken
 - Prioriteiten stellen
 - Houding en activiteiten analyseren
 - Dag/weekplanning maken (activiteiten verdelen, variëren)
- Sommige mensen kunnen tevens baat hebben bij cognitieve gedragstherapie onder begeleiding van een GZ-psycholoog of mindfulness training.
- Een fysiotherapeut kan ondersteunen door het opbouwen van conditie en het verbeteren van de belastbaarheid door middel van lichamelijke beweging.

Ergotherapie bij ontevredenheid over dagstructuur en dagindeling

Vaak treedt een verandering op in de wijze waarop een parkinsonpatiënt zijn dag kan en wil besteden. Hierdoor kan de patiënt ontevreden zijn over zijn dagbesteding. De reden voor ontevredenheid over de dagbesteding kan zijn:

- dat minder activiteiten uitgevoerd (kunnen) worden door initiatiefverlies, vermoeidheid en traagheid, valrisico of valangst;
- dat het functioneren sterk fluctueert;
- dat de motivatie voor het uitvoeren van activiteiten is veranderd door verminderd gevoel van persoonlijke effectiviteit ('dat kan ik niet'), depressie, overvraging van de sociale omgeving, of apathie op basis van verstoorde executieve functies;
- dat de patiënt bepaalde activiteiten, taken en rollen niet meer kan uitvoeren en zoekend is naar alternatieve mogelijkheden.

Het wordt aanbevolen dat binnen de ergotherapie aandacht wordt besteed aan adviezen t.a.v. dagstructuur en dagindeling, om tevredenheid met dagbesteding te vergroten en mogelijkheden voor participatie in betekenisvol handelen te optimaliseren.

Een dagactiviteitenonderzoek kan een beeld van de dagindeling en mate van vermoeidheid bij bepaalde activiteiten en gedurende de dag geven.

Ergotherapie bij pijnklachten

Ergotherapie kan zich richten op pijnbestrijding, door het bieden van mogelijkheden voor ontspanning en (comfortabele) houdingen.

Tijdens ergotherapie worden adequate zit- en ligvoorzieningen geëvalueerd en gerealiseerd. Daarnaast is expliciet aandacht voor decubitus preventie/behandeling.

Het mogelijk maken van uitvoeren van dagelijks activiteiten (in beweging blijven) en het realiseren van een adequate (wisselende) zit- en lighouding is hierbij essentieel. Zo nodig worden AD zitkussens en - matrassen ingezet.

Ergotherapie bij houdingproblemen

Vroege interventie is belangrijk i.v.m. preventie contracturen/ niet reversibele deformiteiten en preventie van complicaties. Er bestaat consensus over het belang van vroege signalering en vroege behandeling (medicatie en revalidatie). [92, 93]

Adviezen van de ergotherapie richten zich o.a. op:

- de zithouding tijdens activiteiten en tijdens rust.
- het evalueren en adviseren van een adequate zitvoorziening, met voldoende ondersteuning.
- mede bepalend voor de keuze van de zitvoorziening is de activiteit die tijdens het zitten uitgevoerd wordt (bijvoorbeeld eten, gesprek voeren).
- een hogere rugleuning, een gepolsterde rugleuning (kuipvormig), blad op de stoel en/of een stoel met kantelverstelling kunnen een meer symmetrische houding stimuleren.
- ook de positie van de stoel in de ruimte, cues in de omgeving (om op te richten bij zoeken naar adequate houding), regelmatig signaal/feedback/cue om rechtop te gaan zitten.
- de UpRight is een voorbeeld van een instrumentje wat een geluids- of trilsignaal geeft op het moment dat een vooraf ingestelde voorover- of zijwaarts gebogen houding overschreden wordt.[96]
- als sprake is van een niet comfortabele lighouding kan de ergotherapeut adviezen geven t.a.v. matras en hoofdkussen om betere mobiliteit, ondersteuning en comfort in bed na te streven.
- Wisselliging en regelmatige veranderingen in de houding zijn belangrijk.
D.m.v. oefenen van bedmobiliteit en transfers kan de voorwaarde voor zelfstandigheid hierin nagestreefd worden. Hierbij kunnen voorzieningen als een glad laken en een bedhandvat ondersteunend zijn.
In latere fasen van het ziekteproces zal ondersteuning door mantelzorgers of professionele hulp nodig zijn.
- adviezen over de optimale manier van begeleiden, met zo min mogelijk belasting voor de begeleider, zijn een belangrijk aandachtspunt binnen de ergotherapie.

Het blijkt dat de focus in de behandeling van AP patiënten vaak ligt op andere zaken dan de houding. Alle betrokken behandelaars moeten een signalerende rol spelen bij deze problematiek. Het afstemmen van de behandeling in het team is belangrijk voor duidelijkheid bij de patiënt, mantelzorgers en betrokken zorg en een optimaal resultaat.

Belangrijk is dat men zich realiseert dat interventies en adviezen t.a.v. houdingsafwijkingen geen “one size fits all” gebeuren is. Per patiënt dient een individueel behandeltraject ingezet te worden, wat afgestemd wordt in het behandelteam.

Ergotherapie bij slaapstoornissen

Slaapstoornissen kunnen ook te maken hebben met problemen bij bedmobiliteit en problemen met het zoeken en vinden van een comfortabele lighouding.

Ergotherapie kan ondersteuning bieden bij het (opnieuw) leren van strategieën voor transfers in/uit bed en omrollen. Daarnaast kan advies geboden worden t.a.v. een adequaat matras, hoofdkussen of zo nodig bedlinnen (glad laken ed.) en hulpmiddelen (zoals bedhandvat, bedladdertje)

Ergotherapie gericht op mantelzorgers/naasten

De ziekte speelt een grote rol in het hele systeem en heeft invloed op het leven van iedere betrokkene.

Educatie over het ziektebeeld en de invloed ervan op het dagelijkse leven is essentieel in het leren omgaan met het veranderde functioneren van de patiënt.

Mantelzorgers (bijvoorbeeld een partner, goede vriend(in) of buurvrouw) en zorgverleners spelen vaak een belangrijke rol bij de ondersteuning. Een ergotherapeut kan advies en training geven in vaardigheden voor verzorging en begeleiding van de patiënt. Wanneer, hoe en hoeveel hulp het beste geboden kan worden.

Daarnaast wordt aandacht besteed aan (het weer oppakken van) *gezamenlijke activiteiten*.

De balans tussen zorgtaken en eigen activiteiten van de mantelzorger is een belangrijk onderwerp. Het bewaken van mogelijke overbelasting door zorgtaken en zoeken naar mogelijkheden voor eigen activiteiten is onderdeel daarvan.

Zo nodig wordt hierbij samen gewerkt met sociaal werk.

Interventies ergotherapie gericht op de fysieke omgeving

Het wordt aanbevolen dat de ergotherapeut de omgeving van de patiënt met AP observeert vanuit kennis over de fysieke omgevingsfactoren die het functioneren van een patiënt met AP mede kunnen uitlokken of hinderen, en vanuit kennis over valpreventie.

Hoofdt thema's bij het evalueren van de fysieke omgeving waarin betreffende patiënt en zijn mantelzorger(s) handelen betreffen:

- toe- en doorgankelijkheid van de verschillende ruimtes, looproutes
- invloed van de omgeving op het functioneren (bijv. kleine ruimte, doorgangen)
- oriëntatie en bruikbaarheid van de faciliteiten, het meubilair en gebruiksvoorwerpen.

Vergoeding ergotherapie

Ten tijde van het verschijnen van deze standaard wordt eerstelijns ergotherapie voor 10 uur per kalenderjaar vergoed vanuit de basisverzekering. Daarbij worden mogelijk een aantal aanvullende uren vergoed vanuit de aanvullende verzekering, dit is afhankelijk van de verzekeraar. Is ergotherapie een onderdeel van een revalidatiegeneeskundige behandeling dan wordt het vergoed vanuit de basisverzekering.

- Informatie omtrent de vergoeding van ergotherapie:
<https://ergotherapie.nl/voor-clienten/ergotherapie-in-zorgverzekering>
- Ook kan hiervoor navraag gedaan worden bij de zorgverzekeraar.

Ergotherapeuten die aangesloten zijn bij het ParkinsonNet zijn te vinden via de zorgzoeker
<https://www.parkinsonzorgzoeker.nl>

Deelvraag 2e: Welke hulpmiddelen zijn er? Welke hulpverlener(s) kan/ kunnen hierin adviseren en helpen bij het aanvragen?

Aanbevelingen

- Ten aanzien van hulpmiddelen: een ergotherapeut kan, samen met de persoon met parkinsonisme, naasten en medebehandelaars evalueren wanneer en waar de basis van een probleem ligt en wat daarvoor de beste oplossing is. Soms zijn daarvoor hulpmiddelen en voorzieningen nodig. Een ergotherapeut brengt de persoonlijke situatie in kaart en kan advies op maat geven, wat vaak cruciaal is bij de keuze voor een hulpmiddel. Zie voor ergotherapeutische interventies de *Toelichting en onderbouwing* bij deelvraag 2d en 2e.
- Nadat het hulpmiddel gerealiseerd is kan de (eerstelijns) ergotherapeut en/of fysiotherapeut de patiënt en naasten begeleiden/trainen in het gebruik van het betreffende hulpmiddel in hun eigen (woon)situatie.
- Het is aanbevolen dat de vergoedende instantie van de hulpmiddelen *een snelle procedure* volgt bij het verschaffen en vergoeden van hulpmiddelen bij patiënten met AP, vanwege het meestal zeer progressieve beloop.

Toelichting en onderbouwing

Ondersteuning door ergotherapie bij het evalueren en aanvragen van hulpmiddelen

Hulpmiddelen kunnen van belang zijn voor de kwaliteit van leven van mensen met AP. Er zijn verschillende hulpmiddelen in de handel die kunnen helpen met dagelijkse activiteiten in en om huis, met de mobiliteit, met communiceren en om het geheugen te steunen.

Over het algemeen is men het liefst zo min mogelijk afhankelijk van hulpmiddelen. Het functioneren wordt met alle behandelaars, zoals fysiotherapeut, logopedist en ergotherapeut, geëvalueerd en getraind, om zo zelfstandig en prettig mogelijk te kunnen functioneren. Soms is een hulpmiddel wenselijk om het zelfstandig uitvoeren van activiteiten makkelijker te maken, of om de zorg te vergemakkelijken.

Er zijn veel factoren die overwogen moeten worden om een hulpmiddel te kiezen dat passend is voor de individuele situatie. Bij dit keuzeproces kan de zorgverlener in overleg met de patiënt ondersteuning vragen van een ergotherapeut.

Een ergotherapeut kan, samen met de persoon met parkinsonisme, naasten en medebehandelaars evalueren waar de basis van het probleem ligt (probleemanalyse), de persoonlijke situatie in kaart brengen en daarbij de beste oplossing zoeken en advies op maat geven.

- *Keuze hulpmiddel:* De ergotherapeut zorgt dat het hulpmiddel dat uiteindelijk gebruikt gaat worden het beste past bij de wensen en fysieke- en mentale mogelijkheden van de persoon met atypisch parkinsonisme.
- *Testen hulpmiddel:* Vaak wordt het hulpmiddel eerst uitgeprobeerd, om een beeld te krijgen van wat het inhoudt om het hulpmiddel te gebruiken in het dagelijkse leven.
- *Ondersteuning bij het aanvragen:* Vervolgens kan een ergotherapeut ondersteuning bieden bij het aanvragen van een hulpmiddel bij de zorgverzekeraar of de gemeente, of hulp bieden bij het vinden van een goede leverancier als het hulpmiddel niet vergoed wordt.
- *Ondersteuning bij goed gebruik hulpmiddel:* Nadat het hulpmiddel gerealiseerd is begeleidt en traint de ergotherapeut de patiënt en naasten in het gebruik van het betreffende hulpmiddel in hun eigen (woon)situatie.

In het gehele proces van zoeken en aanvragen van het hulpmiddel werkt de ergotherapeut samen met andere betrokken disciplines zoals onder andere thuiszorgmedewerkers, parkinsonverpleegkundige, logopedist en fysiotherapeut.

Overzicht hulpmiddelen bij parkinsonismen

Er is veel vraag naar een overzicht van bij parkinsonismen geschikte hulpmiddelen. Het is niet haalbaar een dergelijke, complete lijst samen te stellen en up-to-date te houden. Er bestaan ontzettend veel hulpmiddelen,

voor allerlei doelgroepen, waarvan een groot deel ook voor mensen met parkinsonismen geschikt zou kunnen zijn. Daarnaast worden dagelijkse nieuwe- of vernieuwde hulpmiddelen op de markt gebracht.

Algemene informatie over hulpmiddelen is uitgebreid te vinden via internet. Voorbeelden van sites die goede informatie geven zijn:

- <https://www.scouters.nl> (zeer toegankelijk, biedt praktische informatie, onafhankelijk advies en innovatieve hulpmiddelen voor en door mensen die beter willen bewegen, hun naasten en professionals)
- <https://www.hulpmiddelenwijzer.nl/hulpmiddelen>
- <https://www.eengoedhulpmiddel.nl/hulpmiddelen>
- <https://www.hulpmiddelwereld.nl>
- <https://www.health2work.nl>
- <https://weerhandig.nl>

Voorbeelden van landelijke 2^{de} hands sites:

- <https://zorgen.nl/bedrijven/hulpmiddelen-outlet>
- <https://www.marktplaats.nl>

Zodra de drempel om hulpmiddelen te gaan gebruiken is genomen, komt meestal oog voor de voordelen.

Wanneer welke hulpmiddelen

Als een probleem niet op te lossen is met oefenen of door een andere manier van werken, kan een hulpmiddel uitkomst bieden. Hieronder volgt een overzicht (zie *Tabel: Voorbeelden hulpmiddelen bij mobiliteitsproblemen*) en daarbij enkele voorbeelden van mogelijk geschikte hulpmiddelen. De opsommingen zijn niet compleet en kunnen dat ook niet zijn, omdat de aard en de ernst van een probleem altijd per persoon anders is. Bij elk probleem kan gedacht worden aan diverse hulpmiddelen. Medebehandelaars kunnen een bijdrage leveren aan de analyse van het probleem en indicatie voor een bepaald hulpmiddel. De keuze voor een hulpmiddel is altijd maatwerk.

Adviseren en aanvragen loophulpmiddel

Het zoeken naar een geschikt loophulpmiddel is een ingewikkelde klus. De eisen die gesteld moeten worden aan het hulpmiddel zijn erg persoonlijk en hangen volledig af van de mogelijkheden en beperkingen van de gebruiker. Ook de wensen ten aanzien van het gebruik en de omgeving waarin deze gebruikt gaat worden spelen een grote rol bij de keuze. Het is raadzaam contact op te nemen met een ergotherapeut in de woonomgeving, liefst een collega die aangesloten is bij ParkinsonNet, want zij hebben extra expertise op dit gebied. Daarnaast kunnen ParkinsonNet therapeuten gemakkelijk contact opnemen met medebehandelaars binnen hun netwerk. Een fysiotherapeut kan zinvolle, aanvullende informatie verstrekken over het lopen. Deze informatie is essentieel bij de keuze van het juiste hulpmiddel en nodig voor een goede aanvraag bij de ziektekosten verzekeraar. Samenwerking tussen Fysio- en ergotherapie is essentieel tijdens het zoekproces naar een adequaat loophulpmiddel.

Als een standaard rollator niet voldoet kan een bijzonder merk/model nodig zijn. In dat geval moet gesproken worden over een complex- of functiegericht loophulpmiddel in plaats van rollator. Dit heeft te maken met de eventuele vergoeding door de ziektekosten verzekeraar. Een rollator zit niet meer in het standaard verstrekkingenpakket en wordt niet meer vergoed. Een speciale rollator, oftewel complex loophulpmiddel wel. Om misverstanden te voorkomen is het dan dus beter te spreken over een complex loophulpmiddel.

Ter informatie worden als bijlage 3 documenten toegevoegd. Deze documenten kunnen ondersteunend zijn tijdens het zoek- en aanvraagproces binnen de ergo- en fysiotherapie.

Bijlage 10: Aanvragen doelmatig en functiegericht loophulpmiddel *Bijlage 11: Loophulpmiddelvergelijking*
Bijlage 12: Aanvraag complex loophulpmiddel

Tabel: Voorbeelden hulpmiddelen bij mobiliteitsproblemen

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|--|---|---|
| Onstabiel en onveilig lopen. | <ul style="list-style-type: none"> - Stok - Standaard rollator - Complex hulpmiddel - Trippelstoel - rolstoel | <ul style="list-style-type: none"> - Veiligheid binnen- en buitenshuis. - Zie 'adviseren en aanvragen loophulpmiddel'. - Evt gebruik van speciale opties zoals laser en afzonderlijke beremming van de wielen. - Zie ook bij freezing. |
| Freezing bij lopen. | <ul style="list-style-type: none"> - Complex loophulpmiddel met laser of geluidssignaal - Cue shoe | <ul style="list-style-type: none"> - Eerst evaluatie van mogelijkheden van cueing in (woon) omgeving. - Evalueren en zo nodig aanpassen fysieke omgeving (grootte van de ruimtes, indeling van de woning, doorgangen, looproutes). |
| Moeite met traplopen. | <ul style="list-style-type: none"> - Aanpassingen van de trap, bijv. 2^e trapeuning - Traplift | <ul style="list-style-type: none"> - Vergoedingsregelingen voor woningaanpassing via WMO. - Indicatiestelling lastig bij traplift. |
| Onvoldoende balans om te kunnen fietsen, op- en afstappen. | <ul style="list-style-type: none"> - Fiets met laag zadel, bijv. Tavera Balance - Driewiel fiets, evt. met elektrische trapondersteuning. | <ul style="list-style-type: none"> - Elektrische fietsen kunnen te hard gaan bij traag reageren in het verkeer. - Veiligheid in verkeer, let op cognitieve vaardigheden (overzicht kunnen houden). - Goed uitproberen of alternatieve fiets voldoet. |
| Fietsen lukt niet meer. | <ul style="list-style-type: none"> - Scootmobiel | <ul style="list-style-type: none"> - Veiligheid in verkeer, let op cognitieve vaardigheden (overzicht kunnen houden enz.) |

Tabel: Voorbeelden hulpmiddelen bij communicatieproblemen

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|-----------------------------|--|--|
| Slecht verstaanbaar spreken | <ul style="list-style-type: none"> - Stemversterker (draagbare microfoon met kleine versterker en geluidsbox) - Voice trainer | <ul style="list-style-type: none"> - Wanneer verstaanbaarheidstraining niet (meer) helpt: een stemversterker is uitsluitend zinvol als het gaat om een te zachte stem in combinatie met normale articulatie, anders is het versterking van onverstaanbare spraak. - Het gebruik van de Voice trainer is enkel zinvol als luider spreken mogelijk is. |
| Niet meer kunnen spreken | <ul style="list-style-type: none"> - Spraakcomputer met tekstsysteem - App die getypte tekst omzet in spraak (o.a. Touchspeak, Gridplayer) - Gepersonaliseerd aanwijsboek | <ul style="list-style-type: none"> - Er zijn eenvoudige en complexe apparaten en systemen. Voorwaarde voor tekstsystemen en apps is dat de gebruiker correct woorden kan vormen en typen. - Een aanwijsboek kan spreken of schrijven volledig vervangen, maar is daardoor beperkt in de variatie aan symbolen en boodschappen. |
| Moeilijk leesbaar schrijven | <ul style="list-style-type: none"> - Schrijfaanpassingen, o.a. pen met grovere greep, ander pentip, gelinieerd papier, verzwaring, magic paper etc | <ul style="list-style-type: none"> - Wanneer schrijftraining of compensatie in de taak niet (meer) helpt. - Afstand tussen lijnen is bepalend voor effect op schrijfgrootte en leesbaarheid - Zwaarte van de verzwaring en plaats op de onderarm/hand is belangrijk |
| Niet meer kunnen schrijven | <ul style="list-style-type: none"> - Vervangen door typen - bijv. standaard boodschappen lijstjes app, E-kaarten, agenda op tablet etc. - Vervangen door letters aanwijzen op letterbord | <ul style="list-style-type: none"> - Typen alleen wanneer het vermogen tot correct vinden en vormen van woorden uit letters nog mogelijk is (dus geen taalstoornis) |
| Moeite met typen | <ul style="list-style-type: none"> - Toetsenbordaangepassing, zoals type-mal, - aanpassingen van instellingen van de computer (o.a. voorkomen dubbele aanslagen van toetsen) - Gebruik van personal assistent op mobiel (Siri bij Apple) - Spraakherkenning bij computer | <ul style="list-style-type: none"> - Verschillende opties voor toetsenbord aanpassingen, aanpassingen bij tremor verschillen van aanpassingen t.a.v aanpassingen bij verkeerde aanslagen en traagheid - Spraakherkenning is alleen een optie als sprake is van stabiele spraak |
| Niet meer kunnen typen | <ul style="list-style-type: none"> - Dictafoon, voice recorder op mobiele telefoon | Alleen wanneer verstaanbaar spreken nog mogelijk is. |
| Niet meer kunnen lezen | <ul style="list-style-type: none"> - Luisterboeken | Bediening van Daisy speler moet mogelijk zijn |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met persoonlijke verzorging:

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|------------------------------|---|---|
| Moeite met kousen aantrekken | - kousaantrekker | - Er bestaan veel verschillende modellen. Goed uit proberen - Elastische kousen zijn extra moeilijk, vaak toch hulp nodig. |
| Moeite met tandenpoetsen | - aangepaste tandenborstel - Mogelijkheid om te steunen creëren bij tremor | - Oefenen van poets techniek en volgorde is belangrijk - Werken in gesloten ketens bij tremor, steun in omgeving creëren |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met huishouden

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|----------------------------|--|--|
| Moeite met groente snijden | - snijplank met fixatie mogelijkheid - aangepast mes (verdikt, gehoekt, rond lemmet etc.) | - Eerste optie: andere manier van werken, houding, evt gebruik cues. - Zo nodig gesneden groenten kopen |
| Moeite met stofzuigen | Stofzuiger robot | - Komt niet in alle hoekjes, afhankelijk van de inrichting en indeling van de woning |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met wonen en veiligheid in en om huis

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|--|--|--|
| Alleen wonen en/of niet zelfstandig om hulp kunnen roepen. | - Personenalarmering | - Aansluiting op bestaande netwerk moet mogelijk zijn. |
| Moeite om lichtknop te vinden of licht aan te doen. | - Bewegingssensor - Armatuur als schakelaar | - Goed instellen sensor, moet alleen reageren op bepaalde bewegingen |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met zelfstandig eten en drinken

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|---|---|--|
| Door traag eten, wordt de voeding koud. | - Warmhoudbord | - Esthetiek |
| Moeite met gebruiken van bestek. | - Aangepast bestek (verdikt handvat, voorgevormd handvat, gehoekte vork of lepel, extra diepe lepel of vork etc.) | - Veel verschillende mogelijkheden, goed analyseren van het probleem (tremor, freezing etc) en uitproberen wat beste werkt |
| Moeite met optillen en sturen van beker. | - Tweehandige beker | - Stand van de handvatten t.o.v. elkaar |
| Knoeien met drinken door tremor. | - Rietje - Zware tweehandige beker | - Let op grotere kans op verslikken bij gebruik rietje |
| Moeite met leegdrinken van beker, omdat hoofd niet ver genoeg achter kan. | - Rietje - Wijd glas of beker met neusuitsparing - Handycub (schuine beker) | - Niet gebruiken als hierdoor verslikken sneller optreedt. |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met werken en studeren

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|------------------------------------|---|--|
| Moeite met documenten lezen bij PC | - Leesstandaard - Aanpassingen gericht op visus (vergrootglas, loupe lamp, verlichting, adequate zitvoorziening voor goede houding etc.) | - Bij visus problemen is goede visus screening noodzakelijk. - Zo nodig gespecialiseerde ergotherapeut inschakelen (bijv bij Vsio of batimeus). |
| Moeite met telefoon vasthouden | - Headset - handsfree bellen | - Let op omgevingsgeluiden en privacy bij handsfree bellen. |

Tabel: Voorbeelden van hulpmiddelen bij problemen met zorgen en verzorgen

| Probleem: | Voorbeeld van hulpmiddel: | Let op: |
|--|--|--|
| Moeite met staan bij wastafel | <ul style="list-style-type: none"> - wastafelbeugel - zitvoorziening bijv. (douche) kruk | <ul style="list-style-type: none"> - Hoogte van wastafel is belangrijk. - Zo ook ruimte in douche, rond wastafel en toilet voor goed bereikbaarheid tijdens verzorging |
| Moeite met staan bij douchen | <ul style="list-style-type: none"> - douchestoel of -kruk | <ul style="list-style-type: none"> - Nagelvaste voorziening zoals opklapbaar zitje of losse voorziening (kan ook mee genomen worden). - Beschikbare ruimte in natte cel is mede bepalend |
| Vergeten medicijnen op tijd in te nemen | <ul style="list-style-type: none"> - waarschuwingssysteem - app voor herinnering medicijnen - tijdsignalering op telefoon - medicijndoosje met tijdsignalering | <ul style="list-style-type: none"> - Denk ook aan meeneembaar medicijn doosje. - Bij signaal gelijk innemen, anders wordt vaak alsnog vergeten. |
| Moeite met innemen van de juiste medicijnen | <ul style="list-style-type: none"> - medicijnrol (Baxter) - overzichtelijk medicijndoosje met vakjes per inname moment | <ul style="list-style-type: none"> - Medicijnrol kan geleverd worden door apotheek, als daar indicatie voor is |
| Transfers te zwaar voor verzorger/mantelzorger | <ul style="list-style-type: none"> - tillift | <ul style="list-style-type: none"> - Tillift alleen als het echt niet anders kan. Liefst tillift met sta-moment |

Deelvraag 2f: Wat zijn indicaties voor verwijzing van patiënten met AP naar de diëtist, en waaruit bestaat de diëtetische behandeling?

Aanbevelingen

- Indicaties voor verwijzingen van patiënten met AP naar de diëtist zijn:
 - onbedoeld gewichtsverlies en/of ondervoeding.
 - obstipatie.
 - ongewenste gewichtstoename en/of overgewicht
 - kauw- en slikstoornissen.
 - vragen van de patiënt over voeding of het gebruik van voedingssupplementen.
 - verdenking interactie tussen medicatie-inname en responsfluctuaties
 - verdenking vertraagde maaglediging
- De diëtetische behandeling *bij onbedoeld gewichtsverlies en/of ondervoeding* bestaat uit:
 - advisering en begeleiding bij energieverrijkt eiwitverrijkt dieetadvies,
 - adviezen voor het bereiken van een adequate inname van vitaminen en mineralen,
 - zo nodig advisering over drink- of sondevoeding.
- De diëtetische behandeling *bij obstipatie* bestaat uit:
 - advisering en begeleiding bij vezel verrijkt dieetadvies
- De diëtetische behandeling *bij ongewenste gewichtstoename en/of overgewicht* bestaat uit:
 - advisering en begeleiding energiebeperkt dieetadvies
- De diëtetische behandeling *bij kauw- en slikstoornissen* bestaat uit:
 - aanpassen consistentie van de voeding in samenspraak met logopediste,
 - advisering over voldoende vocht, vezel-, vitaminen- en mineraleninname,
 - bij onbedoeld gewichtsverlies is betreffende behandelplan tevens van toepassing.
- De diëtetische behandeling *bij vragen over voeding of voedingssupplementen* bestaat uit:
 - advisering over vitaminen- en mineraleninname en eventueel suppletie,
 - advies vitamine D conform advies gezondheidsraad.
- De diëtetische behandeling *bij verdenking interactie tussen medicatie-inname en responsfluctuaties* bestaat uit;
 - advisering over de inname van levodopa in relatie tot voeding
 - advisering over eiwitverdeling in relatie tot on- en off-fases
- De diëtetische behandeling *bij verdenking vertraagde maaglediging* bestaat uit;
 - voedingsadviezen bij vertraagde maaglediging

Deelvraag 2g: Welke medicamenten zijn geschikt bij welke symptomen die voorkomen bij atypische parkinsonismen?

Aanbevelingen

- Indien medicatie overwogen wordt, kan de onderstaande lijsten met medicatie/therapie geraadpleegd worden bij de motorische symptomen en de niet-motore symptomen bij AP.
 - Deze lijsten zijn vooral gebaseerd op onderzoek bij de ziekte van Parkinson en bij aandoeningen met autonome functiestoornissen.
 - Bij atypische parkinsonismen is tot op heden nog onvoldoende systematisch onderzoek verricht.
- Medicatie moet worden voorgeschreven door of in overleg met een neuroloog gespecialiseerd in atypische parkinsonismen.
- Zie voor totale behandeling per klacht : **Deelvraag 2a: Welke behandelingen zijn geschikt voor patiënten met een atypische parkinsonisme, zowel paramedisch als qua medicatie?**

Voorgestelde medicamenten bij de motorische symptomen bij AP

| Indicatie | therapie |
|--------------------------------|---|
| Bewegingsarmoede en rigiditeit | <p>(Fysiotherapie) (Ergotherapie)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Levodopa 1000 mg/dag (je start met een lagere dosering en probeert in ieder geval tot 1000mg/dag als de bijwerkingen niet al te hinderlijk zijn) meestal tijdelijk effect - Amanadine (MSA, PSP) meestal tijdelijk effect - Amitryptiline, SSRI's, dopamine-agonisten, noradrenergica en GABA-erge medicatie kunnen bewegingsstoornissen verminderen, maar alleen door experts in bewegingsstoornissen voorschrijven. |
| Tremor | <ul style="list-style-type: none"> - Levodopa - Dopamine-agonisten - Amantadine - Clonazepam - Oxazepam - Niet-selectieve bèta-blokkers |
| Cerebellaire ataxie | <p>(Fysiotherapie) (Revalidatie)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Clonazepam - N-acetylcysteine - Propanolol (actiecomponent van de tremor) - Baclofen off-label - Amantadine - Buspiron - Gabapentine |
| Myoclonieën | <ul style="list-style-type: none"> - Valproïnezuur - Clonazepam verwijs zo nodig naar een gespecialiseerd - Levetiracetam centrum - Piracetam |
| Dystonie | <p>(Fysiotherapie) (Harde nekkraag)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Injectie met botulinum A toxine voor lokale dystonie - Anticholinergica - Amantadine - Dopamine-agonisten - Spierverslappers - Tetrabenazine |
| Camptocormia | <p>(Fysiotherapie) (Dragen van een rugzak) (Specifieke ortheses)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Injectie met botulinum A toxine in de musc. recti abdominii |
| Valpreventie | <p>(Fysiotherapie) (Ergotherapie) (Loophulpmiddel) (Veilige omgeving)</p> |

Voorgestelde therapie/medicatie bij de niet-motore symptomen bij AP

Tabel medicamenteuze behandeling van niet-motorische verschijnselen

| Symptoom | Medicatie |
|--|--|
| (Ernstige) orthostatische hypotensie | <p><i>(Verlagen antihypertensivadosering)</i></p> <p><i>(Verhoogde zoutinname)</i></p> <p><i>(Vochtinname minimaal 1,5- 2 liter / dag)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Fludrocortison 0,1 – 0,3 mg / dag (indien OH ernstig) - Midodrine 5 – 15 mg / dag (indien OH ernstig) - Droxidopa (tijdelijk effect) - Pyridoxine (zeer beperkt effect) - Alternatieven als indomethacine, osteotride, efedrine, fenylpropanolamine - (Domperidon) |
| Post-prandiale hypotensie | <p><i>(Water of sterke koffie)(niet gevalideerd)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Coffeïne voor de maaltijd (niet gevalideerd) - Zie verder bij orthostatische hypotensie |
| Onbedoeld gewichtsverlies | <p><i>(Diëtiste)</i></p> <p><i>(Energieverrijkt dieet)</i></p> <p><i>(PEG-sonde)</i></p> |
| Perifere bijwerkingen van dopaminerge medicatie zoals orthostatische hypotensie, misselijkheid en gastroparese | <ul style="list-style-type: none"> - Domperidon |
| Supine hypertensie | <ul style="list-style-type: none"> - Clonidine 0,1 mg a.n. - Nebivolol |
| Neurogene blaas | <ul style="list-style-type: none"> - Tolterodine - Oxybutinine |
| Detrusorareflexie | <p><i>(Blaascatheter)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Bethanechol - Desmopressine a.n. |
| Urine-incontinentie | <ul style="list-style-type: none"> - Anticholinergica - Alfa-adrenerge agonisten - Injectie botuline A toxine in de m. detrusor of urethra sphincter - Oxybutinine |
| Nycturie | <ul style="list-style-type: none"> - Desmopressine 0,1 – 0,2 mg / dag |
| Obstipatie | <ul style="list-style-type: none"> - Psylliumvezels - Movicolon - Macrogol - Lactulose - Polycarbophil - Lubiproston |
| Erectiestoornissen | <p><i>(Instrumenteel:</i></p> <p><i>Technische erectie-ondersteunende middelen:</i></p> |

| Symptoom | Medicatie |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none"> • <i>Peniele auto injectie therapie (met bv combinatie preparaat: Fentolamine Papaverine)</i> • <i>Vacuümpomp)</i> - Erectieondersteunende middelen (fosfodieësterase type 5 remmers) - Sildenafil (cave orthostatische hypotensie) - Tadalafil - Vardenafil |
| Lubricatiestoornissen | - Lubricant |
| Secundair hypogonadisme (laag testosteron) | - HRT, bijvoorbeeld testosteron |
| Xerostomie | - Pyridostigmine 1 – 15 mg |
| Hyperhidrose | <ul style="list-style-type: none"> - Botulinetoxine injectie (alleen bij focale hyperhidrose) - Glycopyrroniumbromide - Scopolamine - Oxybutynine - Amitriptyline |
| Keratitis | - Kunsttranen |
| Blepharospasmen | - Botuline A toxine injectie |
| slikproblemen | <i>(Logopedie)</i> <i>(PEG-sonde)</i> <ul style="list-style-type: none"> - Amitriptyline |
| Siallorrhoea | <i>(Logopedie)</i> <ul style="list-style-type: none"> - Botulinetoxine (alleen bij focale hyperhidrose) - Glycopyrroniumbromide - Scopolamine - Atropine 5 % oogdruppels (off label) - Amitriptyline |
| Stridor | <i>(Tracheostomie)</i> <i>(CPAP (continuous positieve airway pressure))</i> |
| Dysphagie | <i>(Logopedie)</i> |
| REM Sleep Behaviour Disorder | <ul style="list-style-type: none"> - Clonazepam (offlabel) - Melatonine (offlabel) |
| Excessive Daytime Sleepiness | <i>(Lichttherapie)</i> <ul style="list-style-type: none"> - Cafeïne 200 – 400 mg / dag (slechts gering effect) - Modafinil 200 – 400 mg /dag |

| Symptoom | Medicatie |
|--|--|
| Slaapfragmentatie en delayed sleep phase | <i>(Lichttherapie)</i> - Melatonine |
| Restless Legs Syndrome | - Dopamine agonisten - Gabapentine - Oxycodon - Naloxone - Rotigotine |
| Depressie (PSP) | - Nortriptyline - Ander tricyclisch antidepressiva - |
| Depressie (MSA) | - Citalopram (SSRI) - Sertraline (SSRI) - Levodopa - (Electroconvulsieve therapie) - (Repetitive transcranial magnetic stimulation) - |
| Depressie (CBS) | - Rivastigmine |
| Hallucinaties bij patiënt zonder cognitieve stoornissen | - Clozapine - Quetiapine (als Clozapine gecontraïndiceerd is) |
| Hallucinaties bij patiënt met of zonder cognitieve stoornissen Parkinsonisme-dementie (met of zonder hallucinaties) | - Rivastigmine (pleister of oraal) - |
| Cognitieve stoornissen | - Rivastigmine - Donepezil - |

Toelichting en onderbouwing

Indicatie van werkzaamheid, contra-indicaties en bijwerkingen van een aantal medicijnen die voorgeschreven kunnen worden bij niet-motorische verschijnselen bij AP:

| Indicatie | Medicament | Dosering | Contra-indicaties | Bijwerkingen | Opmerkingen |
|--|--|---|---|---|--|
| Othostatische hypotensie die niet verbetert na conservatieve maatregelen | Fludrocortison | 1dd 0,1-0,2 mg | Hartfalen, chronische nierinsufficiëntie | Hypokaliëmie, hypertensie bij platliggen, hartfalen, electrolytstoornissen | Effect na ongeveer 5 dagen |
| Orthostatische hypotensie bij MSA | Droxidopa | 100-600 mg dd | Ernstige nierinsufficiëntie | Hypertensie bij platliggen (verhoogd risico op cardiovasculaire aandoeningen (CVA)) | Wordt meestal goed verdragen |
| Ernstige orthostatische hypotensie, als fludrocortison geen effect heeft | Midodrine | 3dd 10 mg (niet 's avonds innemen) | | Hypertensie bij platliggen, Spasmodermie ("kippenvet"), jeuk, tintelingen, hoofdpijn, urineretentie | Werking begint 1 uur na inname. Wordt niet vergoed door de zorgverzekeraars |
| Perifere bijwerkingen van dopaminerge medicatie (meestal in de eerste week): - orthostatische hypotensie - misselijkheid - gastroparese | Domperidon | 3dd 10 mg | Cardiale aandoeningen | Hartritmestoornissen, droge mond | Max. 1 week Bij langer gebruik of hogere doseringen: ECG, Lab K en Mg Let op interacties met andere QT-tijd verlengde medicamenten |
| Postprandiale hypotensie (offlabel) | Coffeïne | 250 mg (innemen 30 minuten voor de maaltijd) | | | Laten bereiden door de apotheek Hoeveelheid cafeïne is vergelijkbaar met een dubbele espresso. |
| Speekselverlies | Glycopyrronium drank 0,2 mg/ml ⁵¹ | 3dd 1 mg (= 3dd 5 ml) | Glaucoom, obstructie maagdarmkanaal of urinewegen, tardieve dyskinesieën | Anticholinerge bijwerkingen: droge mond, accommodatiestoornissen, urineretentie, obstipatie, hartkloppingen | Dringt niet door de bloedschermbarriere (geen risico op cognitieve achteruitgang) |
| Speekselverlies (offlabel) | Atropine 0.5% | 1-2dd 1-2 druppels sublinguaal | Verhoogde intra-oculaire druk | Ataxie, verwardheid, tachycardie, droge mond, maagdarmklachten, urineretentie | De oogdruppels 1% worden niet vergoed, de 0.5% door de meeste zorgverzekeraars wel, onder bepaalde voorwaarden. |
| Nycturie >3x per nacht Orthostatische hypotensie | Desmopressine | 0,1 mg a.n., z.n. na enkele weken met 0.1 mg verhogen tot max 0.4 mg a.n. | Polydipsie, hartfalen, hyponatriëmie, nierinsufficiëntie (GFR < 50 ml/min), SIADH | Hypervolemische hyponatriëmie, slapeeloesheid, hoofdpijn | Zo nodig vochtbeperking (ivm risico op waterintoxicatie) vanaf 1 uur vóór tot 8 uur na toediening, maar |

| Indicatie | Medicament | Dosering | Contra-indicaties | Bijwerkingen | Opmerkingen |
|---|---|--|--|--|--|
| | | | | | vanwege a.n. inname meestal al minder vocht. Z.n. natriumcontrole 3 dagen na begin en na elke dosisverhoging (niet nodig als patiënt normaal plast overdag) |
| Erectiestoornissen | fosfodiësterase type 5 remmers Sildenafil, Tadalafil, Vardenafil | Dosering sildenafil is 25-100 mg zo nodig. Andere medicatie andere dosering | Recent myocardiinfarct of beroerte, (orthostatische) hypotensie, ernstige leverfunctiestoornissen. Niet in combinatie met nitraathoudende geneesmiddelen | Hoofdpijn, duizeligheid, flushing, misselijkheid, dyspepsie | Kunnen orthostatische hypotensie verergeren |
| Depressie (PSP) | Nortriptyline (of ander tricyclische antidepressiva) | 1dd 25 mg in de ochtend. Na 3 dagen 2dd 25 mg. Zo nodig geleidelijk verder ophogen tot max. 150 mg | Gelijktijdig gebruik van MAOremmer (risico op serotoninesyndroom; MAOremmer dienst minstens 14 dagen gestaakt zijn) | Anticholinerge effecten (droge mond, obstipatie, orthostatische hypotensie, tachycardie, urineretentie, accommodatiestoornissen), stijging leverenzymen, QT-verlenging | Mogelijk goed middel tegen depressie en apathie bij PSP patiënten. |
| Depressie (MSA), | Citalopram (SSRI) | 1dd 20 mg, zo nodig verhogen tot 1dd 40 mg. Bij ouderen dosering halveren. | Gelijktijdig gebruik van MAO-remmer (risico op serotoninesyndroom, verlengd QT-interval. | Maag-darmklachten, seksuele functiestoornissen, hoofdpijn, anorexie, agitatie, slapeeloosheid, verhoogde bloedingsneiging. Verergering van de parkinsonsymptomen. | Niet plots staken. 1 ^e keus bij MSA omdat ze de orthostatische hypotensie niet verergeren. |
| Depressie (MSA) | Sertraline (SSRI) | 1dd 50 mg, z.n. per week met 50 mg ophogen tot max 1dd 200 mg | Gelijktijdig gebruik van MAO-remmer. | Slapeeloosheid, duizeligheid, moeheid, slaperigheid, hoofdpijn, droge mond, diarree, misselijkheid. | Bij ouderen voorzichtig doseren i.v.m. kans op hyponatriëmie. Niet plots staken. 1 ^e keus bij MSA omdat ze de orthostatische hypotensie niet verergeren |
| Hallucinaties bij patiënt zonder cognitieve stoornissen | Clozapine | 1dd 6.25 mg a.n. Z.n. geleidelijk ophogen met stappen van 6.25-12.5 mg tot max. 100 mg of bijwerkingen | Gestoorde beenmergfunctie, psychose tgv intoxicatie, ernstige nier-, lever- of hartziekte. | Agranulocytose (Controle noodzakelijk 1 ^e 18 weken wekelijks, daarna minder vaak), sedatie, orthostatische hypotensie, convulsies, anticholinerge verschijnselen, myocarditis, cardiomyopathi | Zodra de symptomen onder controle zijn, kijken of je af kan bouwen. |
| Hallucinaties bij patiënt zonder cognitieve stoornissen | Quetiapine | 1dd 12.5 mg a.n. Z.n. geleidelijk | Ziekte van Parkinson. Alleen voorschrijven indien clozapine | Sedatie, orthostatische hypotensie, droge mond, hoofdpijn, | Effectiviteit niet overtuigend aangetoond. Geen lab. Controles nodig. |

| Indicatie | Medicament | Dosering | Contra-indicaties | Bijwerkingen | Opmerkingen |
|--|--------------|---|--|---|---|
| | | ophogen tot max. 200 mg | gecontra-indiceerd is! | gewichtstoename, toename parkinsonisme | Zodra de symptomen onder controle zijn, kijken of je af kan bouwen |
| Hallucinaties bij patiënt met of zonder cognitieve stoornissen. Parkinsonisme dementie (met of zonder hallucinaties) | Rivastigmine | Pleister: 4.6 mg/dag (als snel effect gewenst is of bij slikstoornissen). Oraal: 1dd 1.5 mg, na 1 week verhogen naar 2dd 1.5 mg. Z.n. geleidelijk verder ophogen tot max. 2dd 6 mg. | | Misselijkheid, braken, anorexie, dehydratie, duizeligheid, hypotensie, hartritmestoornissen, slapeloosheid, toename tremor, vallen. | De pleister geeft minder vaak maagdarml klachten dan de orale vorm. Langzaam afbouwen i.v.m. kans op plotse cognitieve achteruitgang. |
| REM slaap gedragsstoornis (offlabel) – 1e keuze | Clonazepam | 0.25 mg a.n., z.n. geleidelijk ophogen tot max. 2 mg a.n. | Myasthenia gravis, OSAS, ernstige leverschade. | Nystagmus, spierzwakte, vermoeidheid, slaperigheid, duizeligheid, ataxie. Paradoxe reacties. | Clonazepam kan slaapapnoe verergeren en het valrisico verhogen bij nachtelijk toiletbezoek. |
| REM slaap gedragsstoornis (offlabel) – 2e keuze | Melatonine | 2 mg 1-2 uur voor het slapen gaan, in te nemen met wat voedsel | Gelijktijdig gebruik fluvoxamine. | Rusteloosheid, slapeloosheid, nachtmerries, hoofdpijn. | Meestal goed verdragen. |

Deelvraag 2h: Welke (sub)acute (levensverlengende) behandelingen zijn er?

Aanbevelingen

- Levensverlengende behandelingen bij atypische parkinsonismen zijn onder andere:
 - het vrijmaken van de ademweg bij toenemende stridor bij MSA,
 - het aanbrengen van een PEG-sonde bij slikstoornissen.

Deze behandelingen vinden plaats na vooraf zorgvuldige afweging met patiënt en diens familie.

Ten aanzien van (nachtelijke) stridor bij MSA

- Naast de anamnese vormen polysomnografie en laryngoscopie de pijlers van het diagnostisch proces bij nachtelijke stridor.
- Een dreigende hoge luchtwegafsluiting is een noodsituatie, die direct handelen vereist. Hoewel polysomnografie de stridor kan bevestigen, bepaalt endoscopisch onderzoek onder anesthesie tijdens spontane respiratie de plaats en de ernst van de stenose. Zodra de diagnose is gesteld, is zekeren van een vrije ademweg geïndiceerd.
- Voorheen werd tracheotomie beschouwd als enige behandelmogelijkheid, maar recent werd aangetoond dat niet-invasieve behandeling met CPAP vergelijkbaar effectief is, mits de indicatie goed wordt gesteld. Als CPAP behandeling succesvol is, kan de beslissing tot tracheotomie worden uitgesteld. CPAP blijkt lastig instelbaar en werkt het best bij die patiënten, die stridor ontwikkelen in een vroeg ziektestadium. Een hardnekkig misverstand blijft dat CPAP als beademing wordt beschouwd. CPAP impliceert spontane ademhaling.
- De keuze van de therapie bij stridor bij MSA-patiënten is een gezamenlijke beslissing van neuroloog, slaapgeneeskundige, kno-arts en patiënt. Het Radboudumc is een centrum met expertise op dit gebied.
- Het is aanbevolen om bij inspiratoire stridor geen electieve diagnostiek te plannen en af te wachten. Een dreigende hoge luchtwegafsluiting is een noodsituatie, die directe diagnostiek en handelen vereist.
- Bij ernstige, snel toenemende slaapgerelateerde stridor wordt tracheotomie geadviseerd.
- Indien geen van bovenstaande therapieën wordt toegepast moet met patiënt worden besproken of patiënt thuis het risico om te stikken wil accepteren en moeten voldoende maatregelen worden getroffen om asfyxie te behandelen of te palliëren.
- Een anesthesioloog kan eventueel toegevoegd worden aan het behandelend team bij inspiratoire stridor voor advies en hulp bij diagnostiek en eventueel aangewezen acute behandeling.

Ten aanzien van de PEG-sonde bij slikproblemen

- Bij ernstige slikproblemen en onvoldoende effecten van de behandelingen, kan na overleg met patiënt en diens familie, verwezen worden naar de MDL arts voor een PEG-sonde. Een PEG-sonde is onder andere van belang om aspiratie en ondervoeding te voorkomen.
- PEG-sondes zijn de meest effectieve en veiligste optie om patiënten met een sterk verminderde of verdwenen slikfunctie te voeden. PEG-sonde gerelateerde complicaties zijn zeldzaam en de meeste kunnen voorkomen worden door goede verpleegkundige zorg [140].

Toelichting en onderbouwing

Ten aanzien van (nachtelijke) stridor bij MSA

De gemiddelde levensverwachting bij multipele systeematrofie na het stellen van de diagnose wordt geschat op 7-9 jaar. Bij veel patiënten (15 tot meer dan 40%) ontstaat in de loop van het ziekteproces een – slaapgebonden – stridor, wat gepaard gaat met een gemiddeld kortere overleving [141-143].

Stridor bij MSA is een functionele stoornis van de stembanden, die in een initiële fase niet wordt opgemerkt tijdens onderzoek overdag. Bij progressie van de aandoening kan stridor ook overdag optreden.

Adequate diagnostiek en behandeling van de stridor is van belang. Een stridor wordt niet altijd herkend en vaak is er onduidelijkheid over de beschikbare behandelopties [144].

Kenmerken stridor bij MSA [144].

- De stridor kenmerkt zich door een hard, hoogfrequent, ‘gespannen’ geluid tijdens de inademing.
- In het begin treedt stridor meestal alleen tijdens de slaap op. Stridor bij een wakkere patiënt is een teken van ziekteprogressie.
- Iedere inspiratoire stridor op glottisniveau gaat door de toegenomen luchtstroomsnelheid in de stenose gepaard met extra in trilling brengen van slijmvliezen, waardoor secundair oedeem ontstaat. Dit verergert de stenose zowel 's nachts als overdag.
- 's Nachts kan een stridor zachter en de stenose gevaarlijker worden door de verlaagde ademspierkracht tijdens diepe slaap.
- Bij MSA heeft de stridor niet een aanvalsgewijs karakter.
- Het is opvallend dat MSA-patiënten zichzelf weinig bewust zijn van de stridor tijdens de slaap, maar de partner klaagt over het geluid.
- MSA-patiënten met stridor presenteren zich vrijwel niet met dyspnoe klachten.
- Het plotseling overlijden in de slaap, mogelijk veroorzaakt door langdurige occlusie van de glottis gaat bij MSA-patiënten vaak onopgemerkt en niet in combinatie met een dreigend gevoel te stikken.

Oorzaak

De stridor wordt veroorzaakt door een vernauwing van de stemspleet, maar de precieze oorzaak is onbekend. Vaak wordt enerzijds een abductiebeperking van een of beide stembanden gezien, maar anderzijds zijn er ook aanwijzingen voor paradoxale activatie van de stembandadductoren. Het gevaar is dat een vernauwing in de luchtweg zich gedurende de slaap ontwikkelt tot een occlusie en dat daardoor verstikking optreedt.

Diagnostiek

Zie ook *Stroomschema diagnostisch en therapeutisch traject van stridor bij patiënten met multipele systeematrofie* [144].

Tijdstip van diagnostiek wordt bepaald door:

- het dynamische karakter van de dreigende hoge luchtwegafsluiting,
- de machteloosheid waarmee de patiënt en diens partner eerdere asfyctische episodes hebben doorleefd,
- de daarbij opgetreden angst om te stikken en de wens om behandeld te worden.

Het is risicovol om bij inspiratoire stridor electieve diagnostiek te plannen en af te wachten.

Vaststellen van de stridor

- Het vaststellen van stridor bij MSA-patiënten op basis van de anamnese is moeilijk.
- Tegenwoordig wordt ook gebruik gemaakt van een geluidsopname met een mobiele telefoon, die op het spreekuur beluisterd kan worden. Als het klinkt als stridor, kan naar de KNO worden verwezen. Als het anders klinkt en bijvoorbeeld op snurken lijkt, kan verwezen worden voor polysomnografie.
- Polysomnografie kan de stridor bevestigen, en heeft een belangrijke diagnostische waarde.

In de praktijk wordt bij een groot deel van de patiënten uiteindelijk geen stridor gevonden. Deze patiënten zouden ten onrechte een endoscopisch onderzoek onder anesthesie hebben gekregen, wanneer slechts van de anamnese zou worden uitgegaan.

- Laryngoscopie: endoscopisch onderzoek onder anesthesie kan tijdens spontane respiratie de plaats en de ernst van de stenose tonen.
- Bij de patiënten die anamnestic dyspneuklachten beschrijven toont laryngoscopie meestal een functionele stenose van de glottis.

Therapie

De ernst van de stenose bepaalt de aard van het medisch ingrijpen.

- Een dreigende hoge luchtwegafsluiting is een noodsituatie, die direct handelen vereist. Zodra de diagnose is gesteld, is zekeren van een vrije ademweg geïndiceerd.
- Therapeutische opties zijn behandeling met continue positieve luchtwegdruk (CPAP) en chirurgische interventie door middel van tracheotomie of chordectomie.

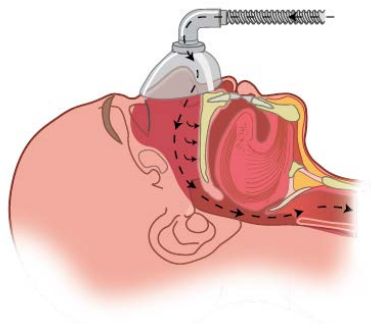
CPAP (behandeling met continue positieve luchtwegdruk)

Door toepassing van CPAP wordt de luchtdruk in de bovenste luchtwegen verhoogd, waardoor functionele vormen van bovenste-luchtwegobstructie worden voorkómen.

CPAP moet worden ingesteld tijdens een klinische slaapregistratie, waarbij de druk

stapsgewijs wordt verhoogd totdat de stridor niet meer hoorbaar is (titratie). Onderzoek toont een gunstig effect van CPAP op de levensverwachting bij patiënten met multiële systeematrofie en stridor [145-147]. Een gunstig effect van CPAP op de slaapkwaliteit is beschreven, vooral wanneer er naast de stridor ook sprake was van obstructieve apneu [145].

- CPAP kan worden beschouwd als comfortbehandeling. Als deze behandeling succesvol is, kan de beslissing tot tracheotomie worden uitgesteld.
- CPAP blijkt lastig instelbaar en werkt het best bij die patiënten, die stridor ontwikkelen in een vroeg ziektestadium.
- Een hardnekkig misverstand blijft dat CPAP als beademing wordt beschouwd. CPAP impliceert spontane ademhaling. Uit de literatuur blijkt dat de overleving van MSA patiënten met slaapgebonden stridor die behandeld worden met CPAP, hetzelfde is als patiënten zónder stridor. Daarnaast neemt de incidentie van plotseling overlijden in de nacht aanzienlijk af bij de behandeling.



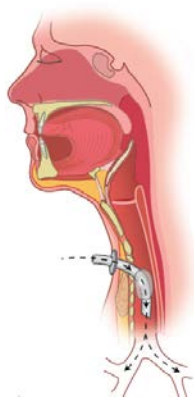
CPAP[144]

Tracheotomie

Bij ernstige, snel toenemende slaapgerelateerde stridor wordt tracheotomie geadviseerd. Bij een tracheotomie wordt een canule via een incisie in de hals net onder de tweede tracheering in de trachea geplaatst. Met een spraakanule wordt de stenose in de luchtweg ter plaatse van de stembanden omzeild en blijft de stem onveranderd.

Hierbij wordt in de eerste week een canule met cuff geplaatst die later wordt gewisseld voor een canule zonder cuff.

- Plaatsing van een *spraakcanule met cuff*. Dit wordt niet voor langere tijd aangeraden, dus niet bij patiënten die hun tracheostoma levenslang zullen behouden. Zo'n canule kan verstopt raken door mucus en granulatieweefsel. Dan wordt niet alleen spreken onmogelijk, maar ook ademen tenzij de cuff *niet* is opgeblazen.
- Een *cuffloze canule of een tracheastent* in het tracheostomakanaal heeft de voorkeur wegens het behoud van een vrije ademweg, betere bevochtiging en preventie van mucusretentie.



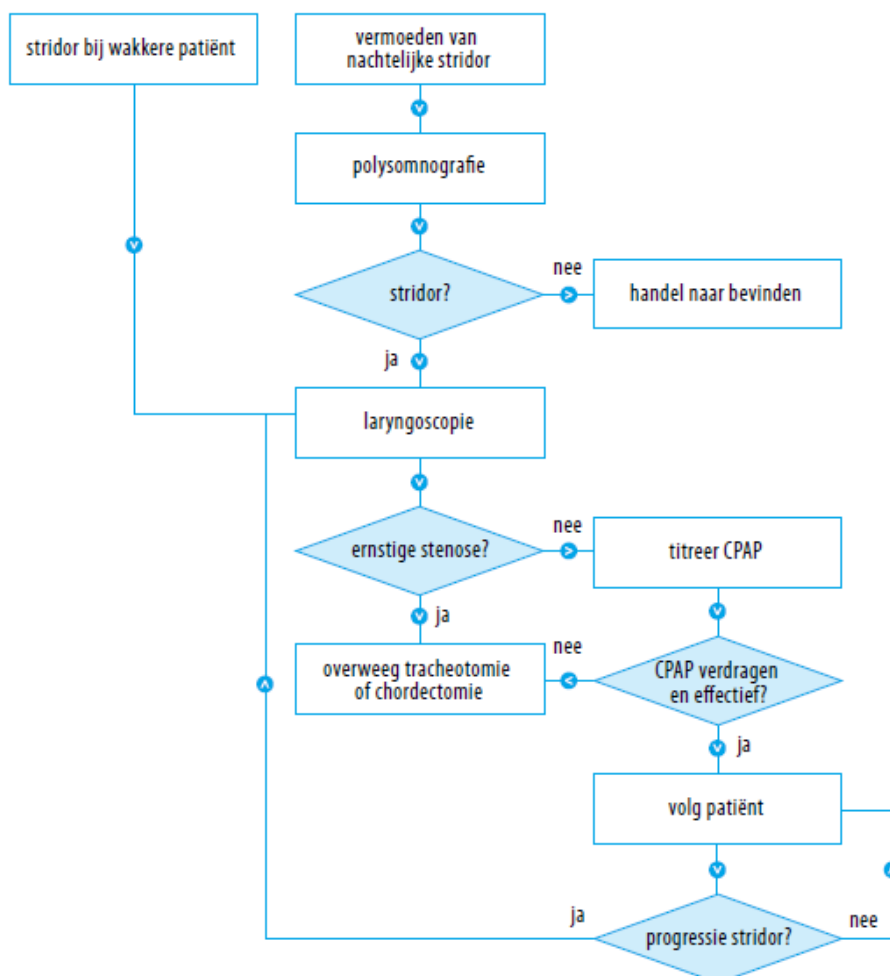
Tracheacanule [144].

Chordotomie

Een andere chirurgische optie is een chordotomie, waarbij een stemband wordt ingesneden zodat een ruimer lumen ontstaat. Het nadeel van deze behandeling is dat er vaak een slechte stem ontstaat.

- Indien geen van bovenstaande therapieën wordt toegepast moet met patiënt worden besproken of patiënt thuis het risico om te stikken wil accepteren en moeten voldoende maatregelen worden getroffen om asfyxie te behandelen of te palliëren.
- Een anesthesioloog kan eventueel aan het behandelend team worden toegevoegd voor advies en hulp bij diagnostiek en eventueel aangewezen acute behandeling.

Stroomschema diagnostisch en therapeutisch traject van stridor bij patiënten met multipele systeematrofie [144]



Ten aanzien van de PEG-sonde bij slikproblemen

Een van de motorische symptomen bij atypische parkinsonismen zijn slikproblemen. De oorzaak van de slikproblemen bij mensen met AP kan zijn spierzwakte, coördinatiestoornissen of spasticiteit in combinatie met hypokinesie, waardoor moeizaam kauwen en slikken, afname van de slikfrequentie en/of verslikken in vocht, voeding en speeksel.

Behandeling van de slikproblemen:

- Verwijzing naar de logopedist voor het verbeteren van de slikfunctie.
- Bij ernstige slikproblemen en onvoldoende effecten van de behandelingen, kan verwezen worden naar de MDL-arts voor een PEG-sonde. Een PEG-sonde is onder andere van belang om aspiratie (zo veel mogelijk!) en ondervoeding te voorkomen. De patiënt en diens naaste(n) moeten wel gewaarschuwd worden dat dit het risico op een aspiratiepneumonie niet geheel wegneemt.

Plaats een PEG-sonde na zorgvuldige overweging en in overleg met patiënt en omgeving. Het kan zijn dat er sprake is van een zeer lage kwaliteit van leven en patiënt eigenlijk alleen nog maar in leven is dankzij een geplaatste sondevoeding. Het kan dan een ingewikkeld emotioneel proces zijn voor patiënt, familie en behandelteam om een sonde te stoppen en iemand een menselijk levenseinde te gunnen. Tijdig goed overwegen wat de voor en nadelen van sonde zijn, kan *ook bij wel plaatsen van de sonde* het proces op een later moment 'makkelijker' maken.

PEG (Percutane Endoscopische Gastrostomie)-sonde

- Een PEG katheter wordt met behulp van een endoscoop, door de buikwand direct in de maag gebracht.

Deelvraag 2i: Welke alternatieve behandelmogelijkheden zijn er?

Aanbevelingen

- Voor het eventueel verhogen van de kwaliteit van leven kunnen naast de reguliere zorg ook aanvullende (alternatieve) therapieën worden overwogen, die zijn gebaseerd op onderzoek of bewijs in de praktijk. Net als reguliere behandelingen hebben aanvullende therapieën geen effect op het verloop van de atypische parkinsonismen.
- Het is aanbevolen voor de zorgverleners van mensen met AP om kennis te hebben van toegepaste alternatieve therapieën en van de (mogelijke positieve of negatieve) effecten die zij hebben. *“Het is even onverstandig alle vormen van aanvullende geneeswijzen toe te juichen als om ze te verwerpen”*.
- Het is aanbevolen om actief naar het gebruik van alternatieve therapie te vragen omdat:
 - Tenminste 40 % van de mensen met een (atypisch) parkinsonisme zou 1 of meer vormen van alternatieve therapie gebruiken naast de standaard behandelingen [148],
 - Slechts de helft van de patiënten die alternatieve therapie gebruikt, deelt dit mee aan de behandelend arts,
 - Sommige alternatieve therapieën kunnen interactie geven met de conventionele behandelingen [148],
 - Niet voor alle alternatieve therapieën geldt: “baat het niet, schaadt het niet”.

Zie *Toelichting en onderbouwing* voor de verschillende gebruikte alternatieve therapieën. De meest toegepaste vormen van alternatieve therapie bij parkinsonismen zijn acupunctuur, tai chi, yoga, mindfulness, massage, fytotherapie (medicinale kruiden), voedingssupplementen, multivitaminen en cannabis [148].

- Het is waarschijnlijk dat eventuele positieve effecten van veel alternatieve therapieën hun grondslag (mede) vinden in mechanismen, zoals:
 - placebo-effect,
 - stressreductie,
 - verbeterde gemoedstoestand en slaap,
 - de patiënten meer controle geven over hun aandoening [148].

Met het gebruiken van alternatieve therapie ervaren patiënten vaak meer zelfmanagement en zijn patiënten vaak optimistischer, minder depressief en ervaren zij een hogere kwaliteit van leven [149, 150].

- Kennis van de negatieve effecten van alternatieve therapieën:

Het is aanbevolen naast kennis van eventuele positieve effecten ook de eventuele negatieve bijeffecten af te wegen. Alternatieve therapie waarbij geen positieve effecten en/of juist wel bijwerkingen van bekend zijn, moeten sowieso worden afgeraden. Er is onder andere onderzoek gedaan naar Taichi, Qigong, dance, yoga, mindfulness, acupunctuur en andere alternatieve therapieën [134]. Zie hieronder bij *Toelichting en onderbouwing*.

Toelichting en onderbouwing

Complementaire of alternatieve zorg kan wel degelijk een effect hebben, en ook bijwerkingen veroorzaken.

Mucuna Pruriens

Mucuna Pruriens is een complementair (alternatief) geneesmiddel dat gemaakt is van de bonen van een Ayurvedische slingerplant. Het is weliswaar een natuurlijk product, maar het bevat wel een kleine hoeveelheid levodopa (precies hetzelfde stofje dat in medicijnen zoals Sinemet of Madopar zit), waardoor het waarschijnlijk een effect op de parkinsonismesymptomen zou kunnen hebben. Er is onderzoek nodig om de plaats van Mucuna bij de behandeling te bepalen. Het is aanbevolen het product alleen te gebruiken na

overleg met een neuroloog die expertise heeft met het voorschrijven van Mucuna. Net als de gewone dopaminerge medicatie mag de Mucuna (wanneer dit gebruikt wordt in een hoge dosis) niet zomaar plots gestaakt worden; dit kan leiden tot gevaarlijke complicaties.

Aangezien levodopa bij veel patiënten met AP niet werkzaam is, is er ook niet heel veel effect van Mucuna Pruriens te verwachten maar kan het net als chemische L-Dopa wel bijwerkingen hebben.

Vitamine E

Vitamine E is onderzocht als medicijn om parkinsonisme af te remmen (zonder positieve resultaten). Hoge doseringen vitamine E kunnen schade aanrichten aan het zenuwstelsel.

Daarnaast kan het gebruik van complementaire zorg leiden tot geen of onvoldoende gebruik van reguliere medicijnen, met daardoor een verlies aan kwaliteit van leven als gevolg.

Vitamine B6

Van vitamine B6 is bekend dat bij langdurig dagelijks gebruik van supplementen met meer dan 21 milligram vitamine B6 perifere neuropathie kan ontstaan.

| Alternatieve therapieën die in omloop zijn [148] [134] en die niet zijn aan te raden zonder overleg met de behandelend arts | | |
|--|--|--|
| Een aantal van onderstaande therapieën kunnen schadelijk zijn, maar andere therapieën kunnen het welbevinden van de patiënt bevorderen, ook als zij niet evidence based zijn | | |
| | Gerapporteerde resultaten | Bijwerkingen |
| Acupunctuur | Positieve resultaten (niet meer dan ook bij placebo's wordt gezien) Mogelijk positief effect bij depressie en slaapproblemen [134] | Mild (subcutane hematomen, pijn, gastro-intestinale symptomen) |
| Bee venom (bijengif) | Verbetering motorische symptomen, houding en loop | Mild (jeuk werd beschreven) |
| Tai Chi | Verbetering motorische symptomen, houding en kwaliteit van leven | geen |
| Qigong (onderdeel Chinese leer om geestelijk en lichamelijke gezondheid te behouden) | Wisselende resultaten wat betreft de motorische symptomen, geen andere significante resultaten | geen |
| Yoga | Verbetering motorische symptomen en houding | geen |
| Fytotherapie (kruidengeneeskunde) | | |
| Mucuna pruriens: natuurlijke vorm van dopamine, effecten mogelijk hetzelfde | Verbetering vergelijkbaar met die van levodopa behandeling, sneller en langer werkzaam. Aangezien levodopa vaak niet helpt bij AP, hier ook niet te veel van verwachten | Mild, te vergelijken met bijw levodopa (milde misselijkheid, duizeligheid) |
| Co-enzym Q10 | Neuroprotectieve werking gesuggereerd | Mild, te vergelijken met placebo |
| Glutathion | Geen significante verschillen | Geen |

| Alternatieve therapieën die in omloop zijn [148] [134] en die niet zijn aan te raden <i>zonder overleg met de behandelend arts</i> | | |
|--|--|--|
| Vitamine E | Geen significante verschillen | Geen |
| Cannabis | Geen significante verschillen | Mild (slaperigheid, matige concentratie en droge mond) |
| Massagetherapie | Vermindering tremor en bradykinesie, verbeterde kwaliteit van leven en ADL | geen |
| Alexander techniek (bewegingsleer gericht op het (her)vinden van je natuurlijke balans en coördinatie) | Individueel gerapporteerde verbeteringen, met name ten aanzien van houding | geen |
| Vibraties | Verbetering motorische symptomen | geen |
| Muziektherapie | Verminderde bradykinesie, verhoogde kwaliteit van leven en ADL | geen |
| Dansen | Verbetering van houding, evenwicht en loop, hogere kwaliteit van leven en verhoging activiteit. Positief effect op de cognitieve functies, apathie, en vermoeidheid [134]. | geen |

Andere alternatieve therapieën die naast bovenstaande therapieën regelmatig gebruikt worden door patiënten met AP (2017, VSOP Survey Monkey enquête onder mensen met AP met respons van 137 mensen):

- CBD olie
- Magnolia extract (honokiol)
- Homeopathische behandeling
- Vit B6
- Vit B12
- Magnesium
- Padma Basic (Tibetaans kruidenpreparaat)
- Gingkho biloba (supplement van de gingko biloba, zou bloeddorstroming bevorderen en bloedklontering voorkomen tot in de kleinste vaatjes, dus ook in de hersenen)
- Mega Fresh 1000 (verse ongeraffineerde visolie)

Op de site van de Parkinson Vereniging is een lijst te vinden met verschillende aanvullende/alternatieve behandelingen. Zie: <https://www.parkinson-vereniging.nl/parkinson/behandelingen/aanvullende-therapieen>

Deelvraag 2j: Hoe is de begeleiding ten aanzien van de verminderde kwaliteit van leven en van de psychosociale effecten van het hebben van een atypisch parkinsonisme?

Welke interventies worden verricht door de neuropsycholoog?

Welke maatregelen worden getroffen zodat er begeleiding/ondersteuning op het sociaal-maatschappelijk vlak is (zoals werk, verzekering, uitkering aanvragen)?

Aanbevelingen

Begeleiding ten aanzien van de verminderde kwaliteit van leven (QoL) en van de psychosociale effecten

- Het is aanbevolen dat de behandelend arts en ook andere zorgverleners (zoals de parkinsonverpleegkundige) alert zijn op psychosociale problemen die voorkomen bij patiënten met AP en hier actief naar informeren. Indien er sprake is van depressie, angst of andere factoren die de patiënt ervaart op het psychosociale vlak, wordt adequate ondersteuning geboden en verwijst de zorgverlener naar een psychosociale zorgverlener/gespecialiseerd coach en/of naar daarvoor bestaande cursussen en lotgenotencontact. Bij de psychosociale ondersteuning en begeleiding is van belang:
 - ondersteunen bij acceptatie en verwerking van de aandoening,
 - inzicht geven, structureren en zo mogelijk verbeteren van de mogelijk aanwezige problematiek,
 - bevorderen van de zelfredzaamheid van patiënten.
- De behandelend arts en ook andere zorgverleners (zoals de parkinsonverpleegkundige) hebben ook oog voor de mantelzorg, zijn alert op de psychosociale effecten die het hebben van een partner met AP kan hebben, en informeren hier actief naar. De arts biedt adequate ondersteuning en verwijst zo nodig naar een psychosociale zorgverlener.
- Het is aan te bevelen de patiënt met AP niet alleen goede zorg te geven ten aanzien van de gezondheid, maar ook ten aanzien van de QoL. Voor de patiënt kunnen naast gezondheid ook andere waarden van belang zijn, waaronder met name maatschappelijke participatie en sociale zekerheid. Daarbij zijn soms andere afwegingen aan de orde dan binnen het louter medisch handelen worden gemaakt.
- Het is aanbevolen om bij patiënten met AP aandacht te hebben voor de kenmerken die grote impact hebben op de QoL en patiënten hierbij zo goed mogelijk te begeleiden.

Symptomen/problemen met een grote impact op de QoL zijn:

- Moeilijke communicatie.
 - Cognitieve achteruitgang.
 - Sociale isolatie.
 - Impact op persoonlijke relaties.
 - Stigma.
 - Slechte respons op behandeling.
 - Verminderde levensverwachting..
 - Snelle achteruitgang.
 - Motorische achteruitgang..
 - Depressie.
 - Klachten als obstipatie, gewichtsverlies, urineverlies, seksuele functiestoornissen (zoals erectiestoornissen en lubricatiestoornissen) en seksuele belevingsstoornissen, orthostase, slaapproblemen, dysfagie, dysartrie.
- Verbetering van de QoL kan bereikt worden met onder andere:

- Lotgenotencontact.
- Optimaliseren van de communicatie.
- Zo optimaal mogelijk ondersteunende behandelingen aanbieden.
- Zoveel mogelijk de autonomie van de patiënt behouden, de gebreken zo optimaal mogelijk compenseren en zoveel mogelijk aan te sluiten op het dagelijks leven van de patiënt.
- Goede informatie geven over de aandoening.
- De (neuro)psycholoog kan op indicatie worden ingeschakeld: Het doel van de neuropsychologische interventie is compenseren, oplossend vermogen verbeteren en verwerking en acceptatie van een “nieuwe” zelf, waardoor de kwaliteit van leven verbetert.
- De interventies vanuit de neuropsycholoog kunnen bestaan uit:
 - Psychoeducatie. Voor patiënten met cognitieve stoornissen en met gedragsproblemen, zijn aangepaste interventies nodig. De (neuro)psycholoog kan op verzoek betrokken worden bij patiënten waarbij bovenstaande problemen naar voren komen. Naast educatie is het vooral belangrijk hoe men in het leven staat en bij zichzelf te rade gaat over de eigen mogelijkheden.
 - Neuropsychologisch functie-onderzoek. De hieruit voortkomende adviezen zijn van belang voor meer inzicht, beter functioneren en acceptatie van een nieuwe situatie.
 - Neuropsychotherapie (interventies gebaseerd op therapie bij mensen met een hersenaandoening) is beschikbaar voor de specifieke problemen van de patiënten met AP. Dat betekent aanpassen van tempo, herhaling, structuur in de behandeling. De cognitieve stoornissen hinderen soms het reflecteren (verlies van ziekte-inzicht) en heeft soms een andere houding van de therapeut nodig. Creativiteit en invoelend vermogen zijn van groot belang.
 - Systemisch denken met daarbij ook veel aandacht voor de partner en omgeving van de patiënt. De mogelijkheid om ook apart met de partner te spreken is belangrijk voor erkenning en herkenning van de problematiek van de verzorgende.
 - Begeleiden van cognitieve revalidatie.
 - Begeleiden bij het hervinden van de emotionele balans.
- Psychosociale ondersteuning bij eindstadium van het ziekteproces/in de palliatieve fase:
 - Omdat de ziekte en de mentale toestand van patiënten met een atypisch parkinsonisme soms snel veranderen, kunnen belangrijke kwesties, zoals **wilsverklaring**, het best tijdig besproken worden. Zo krijgt de patiënt de kans om te beslissen welke ondersteunende behandelingen hij/zij 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 terminaal palliatieve zorg voor de zorg van een terminaal zieke patiënt. Afhankelijk van de toestand en de wensen van de patiënt en zijn mantelzorgers kan deze zorg thuis, in een verzorgingsinstelling of in een palliatieve eenheid worden aangeboden.

Toelichting en onderbouwing

Verminderde kwaliteit van leven

Veel patiënten met AP hebben te kampen met uiteenlopende NMS (niet motore symptomen), zoals autonome en sensorische dysfunctie, slaapproblemen en neuropsychiatrische problemen.

NMS hebben vaak een negatieve impact op het welzijn van de patiënt, waarbij zowel de kwaliteit van leven als de levensverwachting zijn afgenomen. Patiënten kunnen deze klachten in het algemeen zelfs hinderlijker vinden dan de motorische symptomen. Deze symptomen kunnen zowel in de vroege fase als in latere ziektestadia optreden. De ernst en het aantal van deze verschijnselen en symptomen nemen meestal progressief toe gedurende het ziektebeloop. [151]

Factoren die met name van invloed zijn op de kwaliteit van leven bij mensen met AP zijn:

- Ontregeling van het autonome zenuwstelsel die leiden tot non-motorische symptomen zoals: obstipatie, urineverlies, seksuele functiestoornissen zoals erectie- en lubricatie stoornissen en orthostase en ernstige bulbare betrokkenheid (dysfagie, dysartrie). (juist deze non-motorische symptomen leiden vaak tot een lagere kwaliteit van leven).
- Psychische verschijnselen zoals: depressie, initiatiefverlies en moeite met dubbele taken of logische planning.
- Verstoorde nachtelijke slaap wat kan leiden tot overmatige slaperigheid overdag.
- Het ontwikkelen van cognitieve stoornissen.
- Het wel of niet thuis kunnen wonen.
- Gewichtsverlies of ondervoeding
- Moeilijke communicatie
- Coördinatioestoornissen
- Cognitieve achteruitgang
- Sociale isolatie
- Impact op persoonlijke relaties
- Stigma
- Slechte respons op behandeling
- Verminderde levensverwachting
- Snelle achteruitgang
- Motorische verschijnselen.
- Houdingsafwijkingen

Evalueren van de QoL bij MSA

De ernst van de motorische symptomen en de symptomen van het autonome zenuwstelsel, en de kwaliteit van leven kunnen worden geëvalueerd volgens schalen en gevalideerde vragenlijsten speciaal ontwikkeld voor bijvoorbeeld MSA [27, 152].

De kwaliteit van leven (Hr-QoL, health-related quality of life) bij patiënten met MSA kan worden gemeten met de MSAQoL vragenlijst en de Unified MSA Rating Scale (UMSARS) scores. [142, 153-156]

Het hebben van MSA leidt tot kortere levensverwachting (start meestal tussen 50 en 60 jaar en de gemiddelde overleving vanaf de eerste presentatie van symptomen is ongeveer 5 tot 9 jaar), toenemende invaliditeit en aanzienlijke impact op de Health-related quality of life (Hr-QoL) [141, 157, 158].

Cognitieve stoornissen en QoL

Het wel of niet ontwikkelen van cognitieve stoornissen bepaalt in grote mate de kwaliteit van leven voor mensen met AP. Wanneer zij op diverse domeinen cognitieve achteruitgang ontwikkelen, wordt de kwaliteit van leven als minder ervaren. Door de cognitieve stoornissen heeft men hulp nodig op verschillende gebieden. Dit kan leiden tot verhuizing naar een verzorgings- of verpleeghuis.

Wat kan de QoL verbeteren?

- Een studie [127] laat zien dat het hebben van lotgenotencontact van belang is bij chronische, levensbekortende ziekten [159]. Verwijs daarom naar de Parkinson Vereniging. Ook digitaal contact mogelijk in online communities.
- Tevens blijkt uit studies dat het in staat zijn tot communiceren van groot belang is om contact te hebben met anderen. Mensen met parkinsonismen voelen zich meer buitengesloten als de spraak meer moeite

gaat kosten; dit heeft impact op hun relatie(s), identiteit en waardigheid. Deze communicatieproblemen zijn gecorreleerd met depressie [80, 160].

- Het (opnieuw) leren communiceren bijvoorbeeld met elektronische communicatiemiddelen kan de QoL verhogen. Helaas zullen progressieve motorische en cognitieve problemen bij AP het gebruik van deze hulpmiddelen wel moeilijker maken bij progressie van de aandoening.
- Zorgverleners en mantelzorgers kunnen de communicatie verbeteren door meer tijd te nemen, creatief te zijn in hun benadering van de patiënt.
- Zo veel mogelijk ondersteunende behandeling van de bestaande symptomen. Zo kan ook een aangepast dieet en begeleiding hierbij door een diëtiste helpen om de QoL te verbeteren.

Indien pijn een klacht is, kan de behandelend arts zo nodig pijnmedicatie voorschrijven, en de patiënt stimuleren om, waar mogelijk, actief te blijven.

- Probeer de autonomie van de patiënten zoveel mogelijk te behouden, de gebreken te compenseren, en probeer aan te sluiten op het dagelijks leven van de patiënten.
- Geef goede informatie aan de patiënt en zijn familie over de ziekte.
- Seksualiteit bespreekbaar maken met patiënt en eventuele partner en daar waar mogelijk ondersteunen met de behandelingsopties.

Psychische klachten

Psychische klachten grijpen vaak sterk in het dagelijks leven in en kunnen het zelfvertrouwen van patiënten sterk ondermijnen. Door onbegrip en door eigen of andermans schaamte over de klachten, zullen patiënten hun klachten, en met name hun (soms suïcidale) gedachten, vaak niet uiten.

De herkenning van psychische en depressieve klachten door hulpverleners is in de ogen van patiënten vaak een probleem. Hulpverleners hebben soms moeite met het duiden van de klachten, vooral als patiënten deze niet volgens de boekjes presenteren of zelf hun problemen bijvoorbeeld niet als depressief interpreteren.

Voor patiënten is het belangrijk dat hulpverleners doorvragen naar psychische en depressieve klachten en hun gevolgen, en initiatief nemen om iets aan de klachten te (laten) doen.

Het is belangrijk dat:

- patiënten hun eigen verhaal kunnen vertellen en er niet uitsluitend naar klachten en symptomen wordt gekeken;
- de gevolgen van de psychische klachten voor verscheidene levensgebieden, zoals werk en relatie, besproken worden;
- de problematiek gedeeld wordt door patiënt en hulpverlener. Hiervoor is het nodig dat de problematiek duidelijk wordt verteld en toegelicht;
- bij een verschil van mening over de problematiek ieders visie ter tafel komt en dat daaruit toch gezamenlijke afspraken voortkomen;
- patiënten door middel van verwijzing, second opinion of contact met lotgenotenorganisaties informatie krijgen.

Hulpverleners kunnen patiënten ondersteunen door aandacht te schenken aan de individuele beleving van de problemen, door begrip te tonen voor de door patiënten ervaren lijdensdruk en door onzekerheid over de juistheid van de hulpvraag weg te nemen. Zij moeten alert zijn op signalen van patiënten.

Aandachtspunten bij psychosociale problemen

• **Onbegrip**

AP zijn zeldzame aandoeningen, waarbij de omgeving vaak niet begrijpt wat het hebben van een AP inhoudt. De ziekte verloopt onvoorspelbaar en vaak progressief. Mensen met AP zijn steeds minder

belastbaar. Er kan door onbekendheid met de aandoening onbegrip ontstaan bij familie en vrienden, maar ook bij werkgever, bedrijfsartsen en UWV keuringsartsen [161].

- **Pijn**

Patiënten met AP ervaren van de ziekte vaak pijn. De behandelend arts kan pijnmedicatie voorschrijven, en de patiënt stimuleren om, waar mogelijk, actief te blijven.

Een dagelijkse routine, hobby's en contacten met anderen bieden afleiding waardoor de pijn een minder prominente rol in het leven van de patiënt zal spelen.

- **Depressie en angst**

Een diagnose als AP kan gevoelens van angst, boosheid en depressie aanwakkeren, zeker wanneer de ziekte verergert. Veel patiënten geven aan na de diagnose door een rouwproces te gaan. Het is belangrijk om hier als behandelend arts alert op te zijn, er over te praten met de patiënt en zo nodig te verwijzen [161].

- **Cognitieve stoornissen**

- **Gedragsveranderingen**

- **Gezinssituatie**

Patiënten geven aan dat zij in de relatie met de partner soms gevoelens van ongelijkwaardigheid ervaren. Ook voelen ze zich schuldig omdat ze zich de remmende factor voelen in de gezinsdynamiek. Er is sprake van een gezin met een chronisch ziek gezinslid. De behandelend arts kan ondersteunen bij problemen die hierdoor ontstaan [161].

Ook het eventueel niet meer thuis kunnen wonen van de patiënt met AP heeft grote impact op alle gezinsleden.

- **Dag-en-nachtritme**

Door slaapproblemen kan vermoeidheid ontstaan, wat meer kans geeft op het ontstaan van psychosociale problemen.

- **Cursussen**

Mensen met een AP kunnen vaak wel wat hulp gebruiken met hoe zij hun ziekte een plaats kunnen geven in hun leven. De behandelend arts kan hen wijzen op verschillende cursussen die georganiseerd worden door Parkinson Vereniging en ziekenhuizen.

- **Lotgenotencontact**

Contact met medepatiënten kan worden gelegd via de Parkinson Vereniging.

- **Voorzieningen en aanpassingen**

Voorzieningen en aanpassingen kunnen nodig zijn, afhankelijk van de beperking. De behandelend arts, maar meestal de parkinsonverpleegkundige, ergotherapeut en/of revalidatiearts kan patiënten wijzen op de mogelijke vergoedingen zoals via Wet maatschappelijke ondersteuning (WMO) en het persoonsgebonden budget (PGB) en verwijzen naar instanties zoals MEE.

Welke maatregelen worden getroffen zodat er begeleiding/ondersteuning op het sociaal-maatschappelijk vlak is (zoals werk, verzekering, uitkering aanvragen)?

Aanbevelingen

- Voor begeleiding en ondersteuning op het sociaal-maatschappelijk vlak verwijst de hoofdbehandelaar/andere zorgverlener de patiënt met AP en/of de mantelzorger naar de volgende zorgverleners en/of organisaties:
 - Huisarts
 - GZ-Psycholoog

- POH'er-ggz
 - Maatschappelijk werker
 - Gespecialiseerd coach
 - Seksuoloog [NVVS](#)
 - [Rutgers stichting](#) voor informatie op seksueel gebied
 - Patiëntenverenigingen, stichtingen en websites
 - [Parkinson Vereniging](#)
 - MSA-AMS.be Patiëntenvereniging: www.msa-ams.be, www.msa-benelux.org, www.parkinson-plus.org
 - [Vlaamse Parkinson Liga](#)
 - [Cure PSP](#)
 - [PSP Europe Association](#)
 - [ParkinsonNet](#)
 - [ParkinsonConnect](#) (online platform)
 - Op de [Parkinson Zorgzoeker](#) staan alle zorgverleners die zijn aangesloten bij ParkinsonNet. Al deze zorgverleners zijn gespecialiseerd in de ziekte van Parkinson.
 - **MEE** (voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke, lichamelijke handicap en/of een chronische ziekte).
 - **Stichting Welder**: De Wijzer met Welder is een dienst van kenniscentrum Welder. Kenniscentrum Welder kan worden ingeschakeld voor advies over werk, uitkeringen en verzekeringen
De Parkinson Vereniging heeft een Werkgroep Parkinson en Werk en een workshop Parkinson en Werk, die specifiek zijn voor mensen met AP en ZvP.
 - **WMO**: Een aantal tegemoetkomingen voor chronisch zieken en gehandicapten is afgeschaft. In plaats daarvan biedt de gemeente ondersteuning op maat. De gemeente kan ondersteunen via de Wet Maatschappelijke Ondersteuning (WMO 2015) of de bijzondere bijstand.
 - **PGB**: Persoonsgebonden budget
 - **Mantelzorg.nl**: een site met info en hulp voor mantelzorgers.
- Om de mantelzorgers van patiënten met AP (met name patiënten die thuis wonen) te ontlasten kan de zorgverlener verwijzen naar:
 - Respijtkamers in de verpleeghuizen (nog niet in alle regio's aanwezig). Hier kan de patiënt met AP een paar nachten logeren zo nodig.
 - Dagbehandeling of dagbesteding voor de patiënt met AP.

Toelichting en onderbouwing

Mensen met AP ervaren vaak problemen op het sociaal-maatschappelijk vlak.

Problemen op het werk:

Werkenden met AP ervaren in toenemende mate problemen in hun werk.

Belemmerende factoren zijn bijvoorbeeld:

- minder goed gebruik van handen en vingers (bijvoorbeeld bij computergebruik),
- het tegelijk uitvoeren van verschillende taken (multitasking, zoals notities maken bij een overleg),
- omgaan met stress of werkdruk,
- communicatie, zoals praten in een groep,
- statische belasting, zoals langdurig staan en zitten/afnemen van fysieke kracht,
- vermoeidheid,
- traagheid van bewegen,
- verminderde concentratie,
- trillen,
- veranderd looppatroon,
- verminderde coördinatie,
- verminderd geheugen.

Wat kunnen oplossingen zijn om langer actief te blijven in werk?

Eventuele oplossingen (afhankelijk van de voortgang van de AP, de klachten en symptomen):

- aanpassing in takenpakket,
- bijstellingen verwachtingen over werkproductie,
- minder uren werken,
- bijstelling van de werkruimte,
- rustmomenten op het werk,
- technische hulpmiddelen (aangepaste computermuis of armsteun, etc)
- coaching of ondersteuning bij specifieke werktaken,
- aanleren nieuwe handelingen.

Advies over bovenstaande aanpassingen kan worden gegeven door de parkinsonverpleegkundige, de neuroloog, en afhankelijk van het soort problemen ook de revalidatiearts, de fysiotherapeut, de GZ-psycholoog en/of de ergotherapeut.

Ook de parkinson vereniging en ParkinsonNet hebben goede informatie.

Tevens kan de bedrijfsarts meekijken.

Er bestaat een groep Yoppers (young parkinson onset), die veel gerichte informatie geven over jongeren (voor 50^e levensjaar) met Parkinson(isme).

Deelvraag 2k: Wanneer en hoe vindt de advanced care planning plaats, met een gesprek over de toekomst, de wensen, de verwachting, de mogelijkheden?

Aanbevelingen

Het is aanbevolen dat zorgverleners zich proactief en betrokken opstellen ten aanzien van de advanced care planning. De zorgverleners bespreken tijdig amen met patiënt en familie wensen, doelen en voorkeuren voor zorg rond het levenseinde en leggen dit vast, vooruitlopend op het moment dat de patiënt zelf mogelijk niet meer in staat is om beslissingen te nemen.

Toelichting en onderbouwing

Advance care planning (ACP) is een proces waarbij de patiënt met zijn of haar behandelend arts zijn wensen, doelen en voorkeuren voor zorg rond het levenseinde bespreekt en eventueel vastlegt, vooruitlopend op het moment dat de patiënt zelf niet meer in staat is om beslissingen te nemen.

Als de arts op de hoogte is van de wensen van de patiënt, komt dit in de eerste plaats de kwaliteit van de zorg rond het levenseinde ten goede. Tevens worden onnodige en onwenselijk opnames hierdoor voorkomen. ACP helpt mee angst en depressie bij patiënten met AP te verminderen en in het verlengde daarvan bij hun naasten. Artsen moeten zich hierbij proactief en betrokken opstellen en kunnen de patiënt adviseren dat hij of zij bijvoorbeeld de partner, een kind of goede vriend meenemen naar het gesprek.

Van belang om te bespreken:

- Hoe is de gezondheidstoestand?
- Waarom is dit gesprek nu al belangrijk?
- Hoe is de verwachting van het beloop van de ziekte? (zie ook module communicatie met patiënt)
- Wat staat de patiënt te wachten?
- Heeft de patiënt een ICD?
- Wil hij of zij dat deze op een bepaald moment wordt uitgezet.
- Welke klachten/complicaties kunnen optreden?
- Wat kan de patiënt doen om deze te verminderen?
- Wat kan de arts doen?
- Wie of wat kan er nog meer van betekenis zijn als deze klachten/complicaties zich voordoen?
- Hoe zal de patiënt zich de komende periode voelen? Welke emoties en gevoelens kunnen naar boven komen?
- Valt er iets te zeggen over de verwachte levensduur?
- Hoe concreet moet en kunt u daarover zijn? (zie module "communicatie met patiënt").
- Is er behoefte aan (geestelijke) ondersteuning bij levensvragen?
- Hoe is/zijn de eventuele partner/naaste(n) van de patiënt betrokken?
- Welke andere zorg en hulpverleners zijn betrokken? Wie heeft waarover de regie en/of verantwoordelijkheid?
- Welke doelen en verwachtingen heeft de patiënt en hoe realistisch zijn deze?
- Voor welk lijden is patiënt bang en waarom?
- Wat wil de patiënt beslist niet meemaken en waarom?
- Waar heeft het lijden dat de patiënt vreest mee te maken?
- Wat is voor de patiënt (nog) belangrijk om gerust afscheid te kunnen nemen?
- Welke medische mogelijkheden zijn er voor het behandelen en verlichten van klachten/complicaties?
- Welke mogelijkheden zijn er voor het verlengen van het leven?
- Wat kan daarmee worden bereikt, hoe snel en ten koste van wat?
- Zijn er behandelingen die medisch zinloos zijn of kunnen worden? Zo ja, waarom? Benoem wat er gebeurt als u niet meer behandelt en wat daarvan het effect op duur en kwaliteit van het leven kan zijn.
- Wat zijn de voordelen en nadelen van eventuele palliatieve behandelingen?
- Hoe belastend kunnen deze palliatieve behandelingen zijn? Wat zijn de gevolgen als de patiënt een (palliatieve) behandeling weigert?
- Overweegt de patiënt zelf te stoppen met eten en drinken?
- Heeft de patiënt (schriftelijk) vastgelegd in welke situatie(s) hij of zij wel of niet behandeld of gereanimeerd wil worden? Zo ja: is deze wilsverklaring duidelijk geformuleerd? Is er een

vertegenwoordiger benoemd? Zijn alle betrokken behandelaars, zorgverleners en naasten hierover geïnformeerd?

- Waar wil de patiënt sterven? Kan de patiënt onder alle omstandigheden thuis blijven? Welke maatregelen zijn daarvoor nodig? Hoe wordt dat geregeld en door wie? Wil de patiënt opgenomen worden in het ziekenhuis, verpleeghuis of hospice?
- Zijn de afspraken met de patiënt en zijn of haar wensen opgetekend in het dossier? Draag deze informatie schriftelijk over bij een opname in het ziekenhuis, verpleeghuis of hospice.
- Is er een (schriftelijk) euthanasieverzoek of zijn er andere wilsverklaringen?

Definities

- *Reanimatiebesluit*: een individueel anticiperend besluit van de eindverantwoordelijk arts, waaruit blijkt of de patiënt wel of niet gereanimeerd moet worden in geval van acuut falen van circulatie en/of ademhaling.
- *Niet-reanimeren verklaring*: een schriftelijke wilsverklaring waarin iemand zelf heeft vastgelegd dat hij in geval van acuut falen van circulatie en/of ademhaling niet gereanimeerd wil worden.
- *Niet-reanimeren penning*: met deze penning, gedragen aan een ketting om de hals, geeft iemand aan dat hij niet gereanimeerd wil worden.
- *Schriftelijke wilsverklaring*: document waarin iemand zelf instructies geeft over de behandeling die hij in de toekomst wel of niet wenst te ondergaan onder gespecificeerde omstandigheden. Hieronder vallen een behandelverbod, NR---wilsverklaring, levenswensverklaring en een euthanasieverklaring.
- *Shared decision-making*: gezamenlijke besluitvorming tussen patiënt en arts om samen tot een beleid te komen dat het beste bij de patiënt past. De ervaringen, behoeften, normen en waarden en voorkeuren van de patiënt vormen daarbij het uitgangspunt. Gezamenlijke besluitvorming is een adviserende stijl van communiceren die vooral wordt gebruikt bij belangrijke, preferentiegevoelige beslissingen.
- *Medisch zinloos handelen*: handelen dat niet meer bijdraagt aan de oplossing voor het medische probleem van de patiënt en/of waarbij de beoogde behandeling qua effecten en belasting niet in redelijke verhouding staat tot het te bereiken doel, volgens de professionele standaard.
- *Wilsonbekwaam*: iemand is wilsonbekwaam indien hij niet in staat kan worden geacht tot een redelijke waardering van zijn belangen ter zake.

Aanbevolen literatuur hierbij is:

- LESA Anticiperende besluitvorming over reanimatie bij kwetsbare ouderen
<https://www.nhg.org/themas/artikelen/lesa-anticiperende-besluitvorming-over-reanimatie-bij-kwetsbare-ouderen>
- KNMG Spreek op tijd met uw patiënt over het levenseinde (tips en bespreekpunten)
<https://www.knmg.nl/advies-richtlijnen/dossiers/praten-over-het-levenseinde-1.htm>

MODULE ORGANISATIE VAN ZORG

| | |
|---|-----|
| <u>REGIEVOERING, HOOFDBEHANDELAAR, MULTIDISCIPLINAIR TEAM EN COÖRDINATIE VAN ZORG</u> | 160 |
| <u><i>Uitgangsvraag 3: Welke zorgverlener(s) draagt / dragen zorg voor goede zorg, coördinatie en afstemming van medisch, psychische en sociaal maatschappelijke zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen in de verschillende fasen van de zorg, inclusief shared care en follow-up?</i></u> | 161 |
| <u>Deelvraag 3a: Wie is de hoofdbehandelaar, wie heeft de regie in de zorg bij mensen met AP en wat zijn de taken? Wie is nog meer betrokken bij de regie en de coördinatie van de zorg?</u> | 162 |
| <u>Deelvraag 3b: Welke zorgverleners zijn betrokken? Wie nemen zitting in het multidisciplinair team?</u> | 164 |
| <u>Deelvraag 3c: Wat is de rol van het expertisecentrum en het behandelteam bij patiënten met atypische parkinsonismen?</u> ... | 167 |
| <u>COMMUNICATIE EN INFORMATIE-UITWISSELING</u> | 170 |
| <u><i>Uitgangsvraag 4: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede informatie-uitwisseling / -verstrekking te komen tussen: patiënt (naasten) en zorgverleners, ten einde de patiënt en naasten goed te informeren en goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i></u> | 171 |
| <u>Deelvraag 4a: Welke zorgverlener informeert de patiënt (en diens naasten) wanneer (op welk moment en met welke frequentie) en op welke manier, zodat de patiënt (en zijn/haar naasten) goed geïnformeerd is/zijn over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen, begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, het beloop en de levensverwachting?</u> | 172 |
| <u>Deelvraag 4b: Welke maatregelen dienen te worden getroffen om de patiënt (naasten) te faciliteren in de informatieoverdracht naar (andere) zorgverleners?</u> | 179 |
| <u>SAMENWERKING, VERWIJZING EN NETWERK</u> | 180 |
| <u><i>Uitgangsvraag 5: Welke maatregelen dienen getroffen te worden om te komen tot een goede samenwerking tussen zorgverleners en verwijzing naar zorgverleners (uit de 1^e, 2^e en 3^e lijn) die betrokken zijn bij de zorg voor de patiënt met een atypische parkinsonisme (naasten), met als doel goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i></u> | 181 |
| <u>Deelvraag 5a: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen en buiten dezelfde instelling?</u> | 182 |
| <u>Deelvraag 5b: Wanneer patiënten met atypische parkinsonismen door te verwijzen naar (specialist in) het revalidatiecentrum?</u> | 184 |
| <u>Deelvraag 5c: Welke maatregelen worden getroffen om tot een netwerk van zorgverleners voor atypische parkinsonismen te komen? Wat voor netwerken zijn er al?</u> | 187 |

Regievoering, hoofdbehandelaar, multidisciplinair team en coördinatie van zorg

| | |
|--|-----|
| <u>REGIEVOERING, HOOFDBEHANDELAAR, MULTIDISCIPLINAIR TEAM EN COÖRDINATIE VAN ZORG</u> | 160 |
| <u><i>Uitgangsvraag 3: Welke zorgverlener(s) draagt / dragen zorg voor goede zorg, coördinatie en afstemming van medisch, psychische en sociaal maatschappelijke zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen in de verschillende fasen van de zorg, inclusief shared care en follow-up?</i></u> | 161 |
| <u>Deelvraag 3a: Wie is de hoofdbehandelaar, wie heeft de regie in de zorg bij mensen met AP en wat zijn de taken? Wie is nog meer betrokken bij de regie en de coördinatie van de zorg?</u> | 162 |
| <u>Deelvraag 3b: Welke zorgverleners zijn betrokken? Wie nemen zitting in het multidisciplinair team?</u> | 164 |
| <u>Deelvraag 3c: Wat is de rol van het expertisecentrum en het behandelteam bij patiënten met atypische parkinsonismen?</u> ... | 167 |

Uitgangsvraag 3: Welke zorgverlener(s) draagt / dragen zorg voor goede zorg, coördinatie en afstemming van medisch, psychische en sociaal maatschappelijke zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen in de verschillende fasen van de zorg, inclusief shared care en follow-up?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- a. Wie heeft de regie bij mensen met AP en wat zijn de taken van de hoofdbehandelaar? Wie is nog meer betrokken bij de regie?
- b. Welke zorgverleners zijn bij patiënten met AP betrokken? Wie nemen zitting in het multidisciplinair team?
- c. Wat is de rol van het expertisecentrum en het behandelteam bij patiënten met atypische parkinsonismen?

Deelvraag 3a: Wie is de hoofdbehandelaar, wie heeft de regie in de zorg bij mensen met AP en wat zijn de taken? Wie is nog meer betrokken bij de regie en de coördinatie van de zorg?

Aanbevelingen

- Voor de multidisciplinaire zorg aan de patiënt met AP is er een hoofdbehandelaar die de regie voert en een zorgcoördinator.
- De hoofdbehandelaar is op de hoogte van de recente wetenschappelijke ontwikkelingen en behandelmethoden van atypische parkinsonismen, en heeft de regie over de totale multidisciplinaire zorg (inclusief follow-up en shared care) en is het aanspreekpunt voor de patiënt en diens familie betreffende zorginhoudelijke vragen en voor zorgverleners binnen het (multidisciplinaire) team.
De hoofdbehandelaar is de behandelend neuroloog (in samenwerking met de parkinsonverpleegkundige) in het behandelcentrum of in het expertisecentrum.
Als een patiënt in een verpleeghuis wordt opgenomen zal de regievoerder vaak de arts ouderengeneeskunde zijn.
In een revalidatiecentrum zal de regievoerder de revalidatiearts zijn.
- De zorgcoördinator is het eerste aanspreekpunt voor de patiënt met AP en zorgverleners van buiten het multidisciplinaire team en/of buiten het behandelcentrum.
- De (naasten) van de patiënt met AP worden geïnformeerd over wie de hoofdbehandelaar en zorgcoördinator zijn en hoe zij hen kunnen bereiken.
- De behandeling van patiënten met AP vindt vaak plaats in een samenwerkingsverband van neuroloog, parkinsonverpleegkundige en huisarts. Daarbij is een intensieve samenwerking tussen de betrokken hulpverleners in de eerste en tweede lijn van groot belang.
- Huisartsen hebben niet alleen een rol bij de herkenning van een hypokinetisch-rigide syndroom, maar ook bij de ondersteuning en begeleiding van de patiënt en zijn partner of mantelzorg.

Toelichting en onderbouwing

Hoofdbehandelaar voor de patiënt met AP

Inleiding en achtergrond

Hoofdbehandelaar

Een hoofdbehandelaar draagt de inhoudelijke eindverantwoordelijkheid van een bepaald deel van het behandeltraject. De hoofdbehandelaar is altijd een medisch specialist en lid van het multidisciplinair team. De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor de tijdens het behandeltraject uitgevoerde verrichtingen die binnen het terrein zijn gelegen waarop de hoofdbehandelaar als specialist werkzaam is. [163] [164].

Bij voorkeur is dit een medische specialist 'dichtbij huis'. Afhankelijk van de levensfase en persoonlijke omstandigheden van de persoon met AP kan dit in een academisch, topklinisch of perifeer ziekenhuis zijn.

De hoofdbehandelaar wordt onderscheiden van de rol van zorgcoördinator. De taken van de hoofdbehandelaar kunnen door één medisch specialist worden uitgevoerd, maar kunnen ook deels naar een andere zorgverlener worden gedelegeerd, bijv. een AIOS, gespecialiseerde verpleegkundige of verpleegkundig specialist (acute en/of chronische zorg bij somatische aandoeningen). Wel blijft de hoofdbehandelaar eindverantwoordelijk.

In 2010 werd de KNMG-handreiking Verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg gepubliceerd. De 'hoofdbehandelaar' wordt daarin beschreven als de zorgverlener bij wie de 'eindverantwoordelijkheid' rust.

De hoofdbehandelaar en multidisciplinaire zorg voor de patiënt met AP [162]

De verschillende vormen van AP en de zeer diverse uitingen maken het vaak noodzakelijk dat er meerdere disciplines betrokken zijn bij zowel de diagnose als de behandeling. De follow-up is zeer belangrijk omdat de ziekte in de loop van de tijd meer duidelijkheid geeft over de juiste diagnose en omdat de progressie soms snel is. Het is van belang dat nieuwe symptomen en klachten tijdig herkend worden. Daarom is het van belang dat de hoofdbehandelaar beschikt over voldoende expertise op het gebied van AP. Bij AP zal meestal de neuroloog (met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen) de hoofdbehandelaar zijn.

Elke persoon met AP heeft een hoofdbehandelaar [162], in het expertisecentrum en/of behandelcentrum waar de persoon met AP in behandeling/onder controle is.

De hoofdbehandelaar is een medisch specialist (bij AP meestal de neuroloog of revalidatiearts), die:

- op de hoogte is van de recente wetenschappelijke ontwikkelingen en behandelmethoden bij AP,
- de regie heeft over de totale multidisciplinaire zorg (inclusief follow-up)
- het aanspreekpunt is voor de patiënt betreffende zorginhoudelijke vragen [162, 163].
- het medisch inhoudelijk overzicht heeft en die het multidisciplinaire overleg coördineert.
- sturing geeft, zodat op het juiste moment de juiste zorg wordt geboden, en het zorgproces bewaakt.
- (net als de overige leden van het multidisciplinaire team) als taak de ondersteuning van het zelfmanagement van de patiënt heeft.
- in de praktijk bepaalde taken kan delegeren aan de zorgcoördinator, zoals de coördinatie, voorlichting en het individueel zorgplan, maar hij blijft eindverantwoordelijk.

Bij alle betrokkenen (vertegenwoordigers en zorgverleners van persoon met AP) is bekend wie de hoofdbehandelaar is.

Zorgcoördinator

De zorgcoördinator is het eerste aanspreekpunt voor de patiënt en zorgverleners. De patiënt kan laagdrempelig contact leggen met de zorgcoördinator. De zorgcoördinator draagt zorg voor de beantwoording van vragen van de patiënt, door deze eventueel voor te leggen aan andere betrokken zorgverleners. De zorgcoördinator heeft het overzicht over het behandeltraject en een belangrijke taak in de logistieke afstemming en coördinatie van afspraken en de communicatie (VSOP 2015a). De rol van zorgcoördinator kan worden ingevuld door de hoofdbehandelaar, door een verpleegkundige of verpleegkundig specialist, parkinsonverpleegkundige of door een andere zorgverlener.

Deelvraag 3b: Welke zorgverleners zijn betrokken? Wie nemen zitting in het multidisciplinair team?

Aanbevelingen

- Het (multidisciplinair) team voor patiënten met AP in gespecialiseerd centrum (expertisecentrum/centrum met expertise) kan bestaan uit de volgende zorgverleners:
 - neuroloog (verbonden aan een expertisecentrum of gespecialiseerd in bewegingsstoornissen)
 - revalidatiearts,
 - (gespecialiseerd) verpleegkundige,
 - (gespecialiseerd) fysiotherapeut,
 - (gespecialiseerd) logopedist,
 - (gespecialiseerd) diëtist,
 - Ergotherapeut,
 - maatschappelijk werker,
 - GZ-Psycholoog ,
 - specialist ouderengeneeskunde,
 - klinisch geriater,
 - huisarts (heeft de regie over de verdere gezondheid van de patiënt) .
- De neuroloog of revalidatiearts coördineert de multidisciplinaire teambehandeling en treedt op als hoofdbehandelaar. De neuroloog en de revalidatiearts staan bij voorkeur in nauw contact met elkaar.
- Bij patiënt met AP zijn naast de leden van het multidisciplinair team de volgende disciplines beschikbaar voor consultatie afhankelijk van de symptomen/beperkingen die de zorgdrager ervaart:
 - huisarts,
 - maatschappelijk werker,
 - POH'er –ggz,
 - POH'er –somatiek,
 - GZ-Psycholoog,
 - gespecialiseerd coach,
 - seksuoloog,
 - oogarts,
 - uroloog,
 - orthopeed,
 - radioloog,
 - klinisch geneticus.

Toelichting en onderbouwing

Multidisciplinair team

Het multidisciplinaire team voor patiënten met AP kan bestaan uit specialist(en), huisarts, paramedici en andere relevante zorgverleners. Deze zorgverleners kunnen in één zorgstelling aanwezig zijn (expertisecentrum) of verdeeld over meerdere zorginstellingen (behandelteam).

In het expertisecentrum zijn alle genoemde disciplines aanwezig (behalve de huisarts) en beschikbaar voor consultatie afhankelijk van de zorgvraag. De samenstelling van het behandelteam is afhankelijk van de zorgvraag van de persoon met AP.

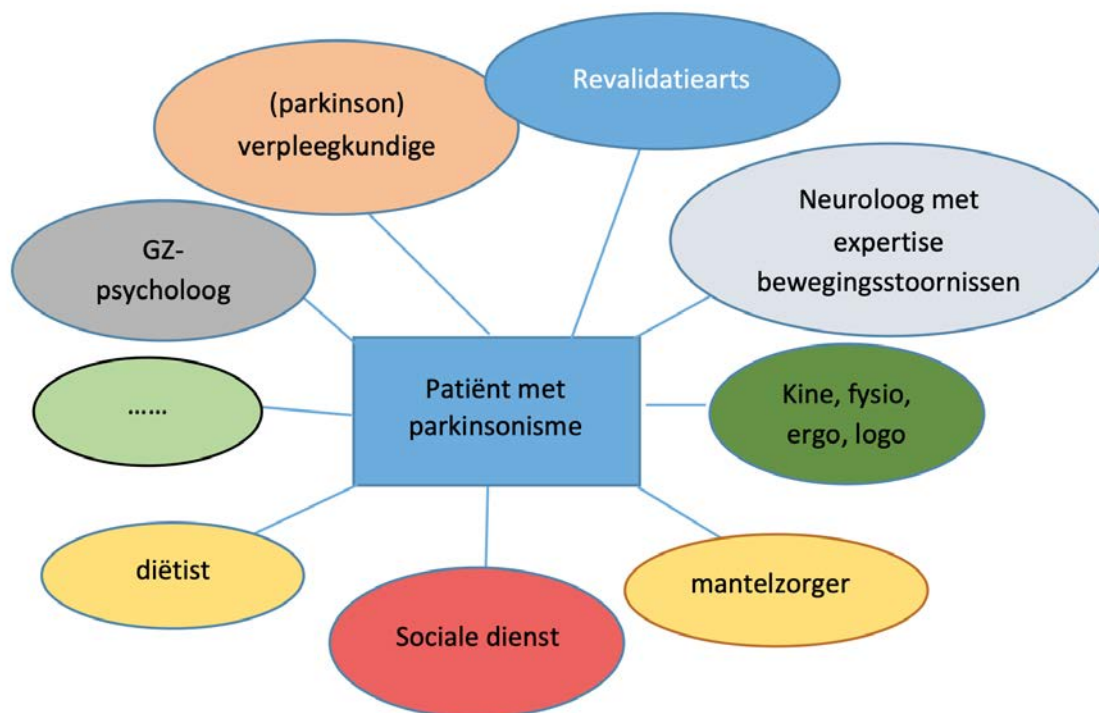
Goede onderlinge communicatie en informatieoverdracht tussen de zorgverleners uit de multidisciplinaire teams is essentieel voor goede zorg aan personen met AP. Hierbij speelt de hoofdbehandelaar een centrale rol, ook in de communicatie met (de coördinator van) het expertisecentrum.

De RA (neuroloog, revalidatiearts) en/of huisarts zijn het eerste aanspreekpunt. Er wordt onder andere samengewerkt met de fysiotherapeut, logopedist, ergotherapeut, diëtist, revalidatiearts, GZ-psycholoog, geriater, 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.

Zie *Medisch specialistische revalidatie* (geneeskundige revalidatie).

ParkinsonNet is een landelijk netwerk van zorgverleners die gespecialiseerd zijn in het behandelen en begeleiden van patiënten met de ziekte van Parkinson en parkinsonismen.

Multidisciplinair team:



Kine = kinesiologie; fysio = fysiotherapie; logo = logopedie; ergo = ergotherapie

Kenmerkend voor de multidisciplinaire teambehandeling is de multidisciplinaire teambespreking, waarin zorgverleners vanuit verschillende disciplines in samenspraak met elkaar en de patiënt behandeldoelen en -plannen opstellen en de resultaten ervan evalueren. Multidisciplinaire teamzorg wordt zowel klinisch, poliklinisch als in dagbehandeling aangeboden, in expertisecentra, revalidatiecentra of algemene ziekenhuizen.

Voor de totale levenslange multidisciplinaire zorg aan de patiënt met atypisch parkinsonisme worden een hoofdbehandelaar en een zorgcoördinator vastgesteld. De RA kan zelf de zorgcoördinator zijn of hij heeft een zorgcoördinator aangesteld.

De hoofdbehandelaar heeft de regie heeft over de totale (levenslange) multidisciplinaire zorg (inclusief follow-up en 'shared care') en is het aanspreekpunt is voor de patiënt betreffende zorginhoudelijke vragen binnen het multidisciplinaire team. [162, 163]

Huisarts: Huisartsen hebben een heel belangrijke rol voor veel mensen met AP. De rol verschilt wel van persoon tot persoon, en is afhankelijk van de fase van de ziekte. Uiteraard is de huisarts degene die vaak als eerste bij het stellen van de diagnose is betrokken. Daarna ligt het zwaartepunt van de begeleiding bij de neuroloog en de parkinsonverpleegkundige, bij wie de meeste mensen met AP onder behandeling zijn. De neuroloog en parkinsonverpleegkundige zijn weliswaar specialist op het gebied van AP, maar hebben geen goed zicht op de andere problemen en bijkomende ziekten van mensen met AP. De huisarts heeft dit overzicht wel, en speelt daarom een belangrijke rol als sprake is van meerdere aandoeningen of problemen. Bovendien heeft de huisarts een goed beeld van de thuissituatie van mensen met AP. Tenslotte is de huisarts ook belangrijk voor de laatste levensfase, als het steeds lastiger wordt om de zorg vanuit het ziekenhuis te leveren.

- De huisarts verwijst door naar de neuroloog als de huisarts vermoedt dat patiënt een parkinsonisme heeft.
- De huisarts functioneert meestal als vertrouwenspersoon en heeft een signalerende rol.
- Ook kan de huisarts een gesprek met maatschappelijk werk of andere psychosociale zorgverlener adviseren.

- Met de huisarts of neuroloog kan de mogelijkheid van een second opinion besproken worden.

Arts ouderengeneeskunde: Na institutionalisering neemt de arts ouderengeneeskunde de rol van de huisarts over.

Neuroloog: de neuroloog stelt de diagnose, maakt een behandelplan, schrijft medicatie voor en geeft uitleg en begeleiding. De neuroloog zal ook verwijzen naar paramedici (parkinsonverpleegkundige, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, diëtist) en coördinerend optreden naar andere specialisten, bijvoorbeeld een revalidatiearts.

De neuroloog die mensen met AP behandelt, heeft expertise in bewegingsstoornissen, werkt in een centrum met expertise in bewegingsstoornissen, of heeft overleg met een neuroloog in een gespecialiseerd centrum.

Parkinsonverpleegkundige:

- heeft een coördinerende rol.
- kan de patiënt en zijn/haar verzorgers begeleiden bij de problemen die kunnen ontstaan.
- signaleert of er nieuwe problemen ontstaan die de aandacht van het behandelteam verdienen.
- heeft vaak meer tijd voor de patiënt dan een neuroloog.
- werkt samen met de neuroloog.

De patiënt kan voor allerlei vragen bij de parkinsonverpleegkundige terecht, zoals vragen over de ziekte, de medicatie en de organisaties die hulp kunnen bieden.

Een parkinsonverpleegkundige kan ook een verpleegkundig specialist zijn.

Apotheker: De apotheker heeft het overzicht van de medicatie die de patiënt gebruikt en begeleidt de patiënt in zijn/haar medicatiegebruik. Met de patiënt wordt de voorgeschreven farmacotherapie besproken: gebruik, verwachtingen, knelpunten (bijvoorbeeld bijwerkingen). Verder past de apotheker medicatiebewaking toe. Dit wil zeggen dat hij onder andere nagaat of de (nieuwe) parkinsonmedicatie goed samengaat met de andere medicatie die de patiënt gebruikt (bijvoorbeeld antipsychotica). Daarnaast doet de apotheker bij patiënten die veel geneesmiddelen gebruiken en/of kwetsbaar zijn, in samenspraak met de arts periodiek een medicatiebeoordeling, waarbij het gehele medicatie tegen het licht wordt gehouden, en waar nodig, kan worden geoptimaliseerd. Ook kan de apotheker adviseren over basishulpmiddelen zoals medicijn dozen en de oogdruppel hulp, die de patiënt nodig heeft bij klachten die voortkomen uit motorische problemen. Voor gespecialiseerdere hulpmiddelen kan de apotheker naar een speciaalzaak verwijzen.

Fysiotherapeut en oefentherapeut: geven advies over het in beweging blijven.

Dit is voor patiënten met AP in het bijzonder van belang.

Ergotherapeut: geeft advies over activiteiten van het dagelijks leven, hulpmiddelen en aanpassingen in huis.

Logopedist: ondersteunt de spraak wanneer deze verzwakt. Ook bij slikproblemen

en speekselverlies is de logopedist de aangewezen therapeut.

Diëtist: ondersteunt bij voedingsgerelateerde problemen zoals obstipatie, gewichtsafname en – toename, kauw- en slikstoornissen.

GZ-Psycholoog: biedt psychologische hulp. Draagt bij aan diagnostiek, advisering en behandeling op gebied van stemming, cognitie, gedrag en persoonlijkheid.

Maatschappelijk werker: geeft ondersteuning bij problemen in dagelijks leven of werk; kan goed werken als casemanager bij deze doelgroep, de partners/ mantelzorgers begeleiden (psychoeducatie, rouwverwerking, leren omgaan met etc).

Revalidatiearts: De behandeling vindt plaats in een revalidatiecentrum of revalidatieafdeling van een ziekenhuis, waarin verschillende behandelaars (revalidatieteam) onder leiding van een revalidatiearts samenwerken.

Deelvraag 3c Wat is de rol van het expertisecentrum en het behandelteam bij patiënten met atypische parkinsonismen?

Aanbevelingen

- Een expertisecentrum (EC) levert hooggespecialiseerde (topreferente) zorg en is belast met de aansturing en de algemene coördinatie van de integrale zorgketen.
- Het EC fungeert als informatieloket en vraagbaak voor zorgverleners, patiënten en hun naasten.
- Het behandelteam is het lokale of regionale team rond de patiënten met AP die belast is met de directe zorg en begeleiding in afstemming met het EC.
- Of een patiënt voornamelijk in een EC behandeld en/of gecontroleerd wordt of door een lokaal/regionaal behandelteam, hangt van meerdere factoren af. Het uitgangspunt hierbij is 'dichtbij wat kan en ver weg wat moet'

Toelichting en onderbouwing

Expertisecentrum en behandelteam

De definitie van een expertisecentrum wordt gegeven door de (toetsings-)criteria waaraan het expertisecentrum moet voldoen (zie tabel). Een expertisecentrum levert hooggespecialiseerde (topreferente) zorg en is belast met de aansturing en de algemene coördinatie van de integrale zorgketen.

Integrale zorg is zorg waarbij verschillende zorgverleners hun activiteiten zoveel mogelijk op elkaar afstemmen, zodat het individu alle zorg krijgt die hij nodig heeft.

Shared care wil zeggen dat naast de hooggespecialiseerde zorg vanuit het expertisecentrum ook specialistische zorg en basiszorg wordt verleend op lokaal of regionaal niveau, door een behandelteam. [163]

Het behandelteam is het lokale of regionale team rond de patiënten met atypisch parkinsonisme die belast is met de directe zorg en begeleiding in afstemming met het expertisecentrum. Naast het rapporteren en periodiek toesturen van medische gegevens/bevindingen voert het behandelteam regelmatig inhoudelijk overleg met het expertisecentrum over de breedte van haar zorgaanbod (wanneer wordt een patiënt doorverwezen naar het expertisecentrum) en bijzondere gevallen. Of een patiënt voornamelijk in een expertisecentrum behandeld en/of gecontroleerd wordt of door een lokaal/regionaal behandelteam, hangt van meerdere factoren af. Het uitgangspunt hierbij is 'dichtbij wat kan en ver weg wat moet' (Vajda et al., 2015).

De concentratie van kennis over en deskundigheid in zeldzame aandoeningen, (indien van toepassing) in samenwerking met behandelcentra, is een van de belangrijkste kenmerken van een expertisecentrum. Deze kennis leidt tot een hoge kwaliteit van multidisciplinaire zorg conform de laatste medische inzichten.

Een expertisecentrum kan onderdeel uitmaken van een Europees referentienetwerk (ERN) of als er meerdere erkende expertisecentra zijn, zal mogelijk één nationaal erkend expertisecentrum de andere nationaal erkende expertisecentra in het ERN vertegenwoordigen. Een kandidaat expertisecentrum wordt vanuit medisch wetenschappelijk en patiëntenperspectief getoetst. Een centrum komt voor deze erkenning in aanmerking als het voldoet aan de door de Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra (NFU) opgestelde criteria. Een erkenning is voor de duur van vijf jaar en daarna vindt herbeoordeling plaats. De NFU heeft toetsingscriteria en vragenlijsten (voor het expertisecentrum en de patiëntenorganisatie(s)) i.s.m. de VSOP ontwikkeld gebaseerd op de EUCERD-criteria.

Meer informatie over de landelijke toetsing van expertisecentra voor zeldzame aandoeningen is te vinden op de website van de [NFU](#) en [VSOP](#) die beiden betrokken zijn bij de toetsingsprocedure.

Tabel 1: Kwaliteitscriteria t.b.v. de nationale toetsing van expertisecentra voor zeldzame aandoeningen

| Thema's | Kwaliteitscriteria t.b.v. de nationale toetsing van expertisecentra voor zeldzame aandoeningen |
|---|---|
| I. Kwaliteit van zorg | <p>Het EC is - indien relevant voor de specifieke zeldzame aandoening - in staat tot het leveren van hoog gespecialiseerde complexe patiëntenzorg</p> <p><input type="checkbox"/> diagnostiek, <input type="checkbox"/> behandeling en nazorg, <input type="checkbox"/> follow up</p> <p>Het EC levert de zorg met een vaststaand multidisciplinair team.</p> <p>Het EC levert inbreng bij ontwikkeling van zorgstandaarden en richtlijnen en werkt mee aan de verspreiding hiervan, samen met vertegenwoordigers van betrokken patiëntenorganisaties</p> <p>Het EC coördineert het zorgaanbod binnen de gehele keten voor de specifieke aandoening.</p> <p>Binnen het EC is men op de hoogte van en draagt bij aan de meest recente (basaal) wetenschappelijke ontwikkelingen ten aanzien van de diagnostiek, causale en/of symptomatische behandeling en van secundaire en tertiaire preventieve maatregelen en/of van specifieke psychosociale begeleiding van de patiëntengroep.</p> <p>Het EC beschikt over een systematiek om de kwaliteit van de zorg te waarborgen.</p> |
| II. Transitie (bij AP niet van toepassing) | <p>Het EC zorgt, waar nodig, voor waarborging van de continuïteit van de zorgverstrekking van kinderjaren, via adolescentie tot en gedurende volwassen leeftijd (transitiezorg)</p> |
| III. Continuïteit van EC | <p>Het EC draagt zorg voor de opleiding van c.q. de overdracht van kennis naar (nieuwe) experts van het MD-team.</p> <p>Het EC is erkend door de Raad van Bestuur.</p> <p>Het EC is bereid tot visitatie.</p> |
| IV. Samenwerking met andere partijen | <p>Het EC werkt, op basis van een samenwerkingsovereenkomst, met patiënten(organisatie(s) samen om de kwaliteit van zorg te verbeteren.</p> <p>Het EC werkt samen op het terrein van onderzoek en patiëntenzorg met andere expertisecentra in binnen- en buitenland.</p> |
| V. Informatie & communicatie | <p>Het EC fungeert als informatieloket en vraagbaak voor zorgverleners, patiënten en hun naasten.</p> <p>Het EC draagt zorg voor voorlichting over de (cluster van) zeldzame aandoening(en) aan zorgprofessionals buiten het EC en andere beroepsbeoefenaars buiten de gezondheidszorg.</p> |
| VI. Onderzoek | <p>Het EC verricht (basaal) wetenschappelijk onderzoek op het gebied van de zeldzame aandoening en publiceert hierover.</p> <p>Het EC draagt zorg voor dataregistratie van patiënten met de desbetreffende aandoening.</p> |
| VII. Grensoverschrijdende gezondheidszorg | <p>Het EC coördineert en adviseert, indien nodig, grensoverschrijdende gezondheidszorg met aangewezen EC's in andere EU-landen, waarnaar patiënten of biologische monsters kunnen worden doorverwezen.</p> |

Expertisecentra voor AP

Voor een actueel overzicht van de door VWS erkende nationale expertisecentra voor zeldzame aandoeningen in Nederland, zie de website www.zichtopzeldzaam.nl.

Met het verschijnen van deze module bestaan in Nederland de volgende door VWS erkende expertisecentra voor patiënten met AP, namelijk:

- LUMC-Autonomic Disease Center voor MSA
- ErasmusMC-Pick Centrum voor parkinsonismen en PSP, CBS

Het Radboudumc is expertisecentrum voor verschillende neuromusculaire aandoeningen en verschillende (genetische) bewegingsstoornissen, namelijk de ziekte van Parkinson, MSA, genetische bewegingsstoornissen in de volle breedte (specifiek Parkinson, HSP, ataxie, neurotransmitter stoornissen)

Het UMCG is expertisecentrum voor verschillende bewegingsstoornissen.

Waar naar toe verwijzen

- Naar de door VWS erkende expertisecentra.
- Naast de door VWS erkende expertisecentra hebben alle academische ziekenhuizen behalve het UMCU bewegingsstoornisneurologen.
- Daarnaast zijn er perifere ziekenhuizen met in bewegingsstoornis geïnteresseerde en ervaren neurologen waar patiënten naar toe kunnen worden verwezen. Vaak staat op websites aangegeven wat de aandachtsgebieden van de neurologen die er werken zijn.
- Naar neurologen die zijn aangesloten bij een werkgroep Bewegingsstoornissen.
- Naar neurologen die zijn aangesloten bij het ParkinsonNet.
- Naar apothekers die zijn aangesloten bij het ParkinsonNet.

Communicatie en informatie-uitwisseling

| | |
|---|-----|
| <u>COMMUNICATIE EN INFORMATIE-UITWISSELING</u> | 170 |
| <u><i>Uitgangsvraag 4: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede informatie-uitwisseling / -verstrekking te komen tussen: patiënt (naasten) en zorgverleners, ten einde de patiënt en naasten goed te informeren en goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i></u> | 171 |
| <u>Deelvraag 4a: Welke zorgverlener informeert de patiënt (en diens naasten) wanneer (op welk moment en met welke frequentie) en op welke manier, zodat de patiënt (en zijn/haar naasten) goed geïnformeerd is/zijn over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen, begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, het beloop en de levensverwachting?</u> | 172 |
| <u>Deelvraag 4b: Welke maatregelen dienen te worden getroffen om de patiënt (naasten) te faciliteren in de informatieoverdracht naar (andere) zorgverleners?</u> | 179 |

Uitgangsvraag 4: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede informatie-uitwisseling / -verstrekking te komen tussen: patiënt (naasten) en zorgverleners, ten einde de patiënt en naasten goed te informeren en goede kwaliteit van zorg te verlenen?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- a) Welke zorgverlener informeert de patiënt (en diens naasten) wanneer (op welk moment en met welke frequentie) en op welke manier, zodat de patiënt (en zijn/haar naasten) goed geïnformeerd is/zijn over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen, begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, het beloop en de levensverwachting?
- b) Welke maatregelen dienen te worden getroffen om de patiënt (naasten) te faciliteren in de informatieoverdracht naar (andere) zorgverleners? Wat is het individueel zorgplan?

Deelvraag 4a: Welke zorgverlener informeert de patiënt (en diens naasten) wanneer (op welk moment en met welke frequentie) en op welke manier, zodat de patiënt (en zijn/haar naasten) goed geïnformeerd is/zijn over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen, begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, het beloop en de levensverwachting?

Aanbevelingen

- De Hoofdbehandelaar start met het geven van voorlichting als de diagnose is gesteld en blijft dit doen gedurende het hele zorgtraject.
- De hoofdbehandelaar geeft gerichte gezondheidsinformatie op maat over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de behandelingsmogelijkheden, de mogelijke voordelen en risico's daarvan, de vooruitzichten op de korte en lange termijn, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen en begeleiding, de (mogelijkheden en resultaten van) behandeling, eventuele alarmsignalen, voeding, sport en lichamelijke inspanning, patiëntenvereniging en lotgenotencontact, effect van AP op het gezins- en sociaal leven, het beloop en de levensverwachting. Er is op tijd ruimte voor advanced care planning.
- De hoofdbehandelaar start met voorlichting geven tijdens de diagnostische fase en continueert dit, indien nodig, gedurende het hele zorgtraject. Indien er een afzonderlijke zorgverlener aangewezen is voor de coördinatie van zorg (bijvoorbeeld de parkinsonverpleegkundige), kan deze direct na het diagnostisch consult de voorlichting (gedeeltelijk) overnemen en voortzetten.
- Communicatie is het uitwisselen van informatie in de breedste zin van het woord en kan op verschillende manieren plaatsvinden (mondeling en schriftelijk). Er kan gebruik gemaakt worden van papieren en digitale instrumenten. Denk aan het IZP (individueel zorgplan), brochures, websites, filmpjes en social media.

Er blijkt het beste resultaat geboekt te worden met mondelinge communicatie.

- De zorgverlener heeft in de communicatie met de zorgvrager aandacht voor de [3 goede vragen](#). Daarnaast maakt Samen beslissen onderdeel uit van goede communicatie. De zorgbehoeften van de patiënt worden hierbij in een persoonlijk gesprek geïnventariseerd. Dit gesprek kenmerkt zich door gezamenlijke besluitvorming, waarbij het stellen van open vragen essentieel is. Het wederzijds uitwisselen van informatie is een voorwaarde bij gezamenlijke besluitvorming. De arts informeert de patiënt over de diagnostiek, de behandelingsmogelijkheden en de toekomst (verwachtingen), en de patiënt informeert de arts over zijn/haar ideeën, zorgen en verwachtingen.
- De hoofdbehandelaar attendeert de patiënt met AP op de Parkinson Vereniging, het ParkinsonNet en eventuele (besloten) facebookgroepen voor betrouwbare informatie en lotgenotencontact.
- De Parkinson Vereniging zorgt voor aanvullende betrouwbare, eenduidige en onafhankelijke informatie, bijvoorbeeld door middel van basis- en achtergrondartikelen. Ook patiëntendagen en bijeenkomsten worden aangeboden.
- De hoofdbehandelaar communiceert in voor de patiënt begrijpelijke taal, houdt er rekening mee dat de patiënt mogelijk moeite hebben met het opnemen van informatie.
- De hoofdbehandelaar vraagt na of de gegeven informatie is begrepen en herhaalt de informatie indien nodig. Ook kan hij de patiënt adviseren een gesprek op te nemen zodat de patiënt en/of mantelzorg het besprokene thuis nog een keer opnieuw kunnen beluisteren.
- De hoofdbehandelaar en/of de Zorgcoördinator is laagdrempelig bereikbaar voor vragen.

Toelichting en onderbouwing

Voorlichting is het bewust bieden van hulp (informatie) bij mening- en besluitvorming door communicatie. Het woord hulp houdt hier in dat wordt uitgegaan van het belang van de zorgvrager. Communicatie is het uitwisselen van informatie in de breedste zin van het woord. Communicatie kan op verschillende manieren plaatsvinden, onder andere mondeling, schriftelijk en digitaal.

Communiceren en informeren is een continu proces en vindt in alle fasen van het zorgtraject plaats. Zodra er meerdere zorgverleners bij de zorg van de zorgvrager met atypisch parkinsonisme betrokken zijn, verdient de communicatie en voorlichting extra aandacht.

Behandeling, begeleiding en nazorg

De hoofdbehandelaar start met voorlichting geven tijdens de diagnostische fase en continueert dit, indien nodig, gedurende het hele zorgtraject. Indien er een afzonderlijke zorgverlener aangewezen is voor de coördinatie van zorg (bijvoorbeeld de parkinsonverpleegkundige), kan deze direct na het diagnostisch consult de voorlichting (gedeeltelijk) overnemen en voortzetten. De informatie wordt zowel mondeling als schriftelijk aangeboden, bijvoorbeeld middels een folder.

Aandachtspunten

- De patiënt wordt geattendeerd op de patiëntenorganisatie Parkinson Vereniging voor betrouwbare informatie en lotgenotencontact voor zowel de patiënt als de naaste.
- De hoofdbehandelaar gaat bij de patiënt na welke gevolgen de aandoening heeft op lichamelijk, psychisch en sociaal vlak. Hij/zij start hiermee in de behandelfase en herhaalt dit indien nodig steeds bij de follow-up.
- In de zorg voor chronisch zieken is het verplicht een [individueel zorgplan \(IZP\)](#) op te stellen. De hoofdbehandelaar verstrekt daarom in ieder geval informatie over de contactgegevens van de betrokken zorgverleners en een globaal behandeltraject met een behandelplan en doelen.
- De hoofdbehandelaar informeert de patiënt over de mogelijkheden van shared care.
- Tijdens follow-up evalueert de hoofdbehandelaar tijdens een consult met de patiënt de ontvangen zorg, en hoe de patiënt deze ervaren heeft.

Samen beslissen

- Het proces van samen beslissen tussen de patiënt en de zorgverlener gebeurt alleen in planbare situaties / zorg, en waar mogelijk in acute zorgsituaties.
- Samen beslissen zal niet bij elk contactmoment tussen de patiënt en zorgverlener plaatsvinden, maar alleen bij keuzesituaties / keuzemomenten in het zorgproces. In dat geval zal de zorgverlener aangeven dat er te kiezen valt (bijv. uit behandelopties) of zal de patiënt aangeven een doel te hebben.

Wanneer wordt voorlichting gegeven?

De hoofdbehandelaar (meestal neuroloog) start met voorlichting direct na het stellen van de diagnose en verstrekt informatie aan de zorgvrager en zijn naasten. Dit wordt gedurende het gehele zorgtraject gecontinueerd door de verschillende betrokken zorgverleners.

Parallel aan de eerste voorlichting na het stellen van de diagnose vindt een inventariserend

gesprek ten behoeve van het IZP (individueel zorgplan) plaats. Iedere zorgverlener richt zich daarbij op de onderwerpen die voor zijn discipline relevant zijn. Gezamenlijke besluitvorming is hierbij het uitgangspunt [165].

In de diagnostische fase

Ontvangen de patiënt met (verdenking) AP informatie van de hoofdbehandelaar over:

- welk diagnostisch onderzoek verricht gaat worden;
- hoe het onderzoek wordt uitgevoerd;
- door wie het wordt uitgevoerd.

De waarschijnlijke of mogelijke diagnose van een AP wordt altijd gesteld door een neuroloog met kennis en expertise op het gebied van bewegingsstoornissen.

Na het stellen van de diagnose ...

ontvangt de patiënt informatie van de hoofdbehandelaar (met expertise op het gebied van bewegingsstoornissen) over:

- de diagnose en wat het hebben van de aandoening inhoudt;
- het beloop en de prognose;
- wie de hoofdbehandelaar zal zijn en hoe deze kan worden bereikt.

Bij controleafspraken en follow-up ontvangt ...

patiënt met AP en diens mantelzorgers informatie over:

- gevolgen van de aandoening op fysiek, psychisch en sociaal vlak;
- doel van eventuele behandelingen;
- resultaten en voortgang van behandelingen;
- herkenning van symptomen die kunnen voorkomen en wanneer daarop actie moet worden ondernomen;
- bij bijwerkingen of interacties van medicijnen: aard van de bijwerking of interactie, doel van eventuele behandeling, behandelopties, doseringsschema, te verwachten resultaten;
- bij complicaties: aard van de complicatie, doel van eventuele verwijzingen/of behandeling;
- leefstijl;
- voeding.

Inhoud van de informatie voor de patiënt met AP en diens mantelzorgers

- de aandoening;
- korte- en lange termijn prognose;
- gevolgen van de aandoening op fysiek, psychisch, seksueel en sociaal vlak;
- behandelplan, doel van de behandeling, behandelopties;
- doseringsschema van eventuele medicatie;
- zo nodig adviezen ten aanzien van voeding;
- te verwachten resultaten van behandeling;
- mogelijke bijwerkingen en interacties van eventuele medicatie;
- herkenning van symptomen die bij de aandoening kunnen optreden, en wanneer daarop actie moet worden ondernomen;
- hoe bij vragen of zorgen altijd direct contact met de RA en/of de zorgcoördinator kan worden opgenomen;
- wat de rol van de hoofdbehandelaar is; wat zijn rol is voor patiënt en hoe hij kan worden bereikt;
- mogelijke emotionele, sociale en cognitieve problemen en de impact die de aandoening kan hebben op patiënt, partner en het gezin;
- het belang van een sociaal ondersteunend netwerk;
- het belang van een veilige leefomgeving;
- het belang van het vinden van betekenisvolle bezigheden;
- de patiëntenorganisatie Parkinson Vereniging voor verstrekking van betrouwbare informatie (website, folders) en lotgenotencontact;
- informatie verstrekt door het expertisecentrum/ behandelcentrum;

- mogelijkheden van “shared care” indien daarvoor een indicatie is;
- wat er aan onderzoek op het gebied van AP wordt gedaan.

Voorlichting ten aanzien van de prognose bij atypische parkinsonismen

Bij het bespreken van een diagnose komt altijd de vraag naar de prognose aan de orde. Patiënten en familie aan wie zojuist een ernstige diagnose is medegedeeld, willen weten hoe hun toekomst er verder uit zal zien.

Bij neurodegeneratieve ziekten is vooral ook van belang de periode die verstrijkt voordat ernstige invaliditeit zal ontstaan.

Artsen willen de belangrijke vraag naar de prognose zo goed mogelijk beantwoorden.

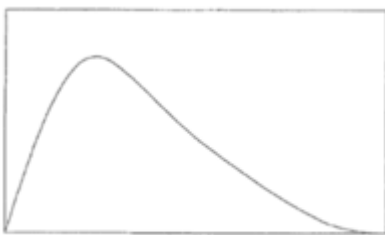
Omdat het gemiddelde voor de meeste patiënten het bekendst in de oren klinkt, zullen sommige artsen juist die waarde willen noemen.

Welk getal de arts ook noemt, het is zeker dat deze waarde een eigen leven zal gaan leiden. Het is aanbevolen om bij het bespreken van de prognose de gemiddelde, mediane of modale overleving niet als vaststaande entiteiten te noemen. [166]

Bij voorlichting over het te verwachten ziektebeloop bij atypische parkinsonismen moet de nadruk liggen op de variabiliteit ervan. Miskening van de grote variatie bij het ontstaan van de klachten en de variatie in overleving kan leiden tot misverstanden bij patiënten en behandelaars.

Bij atypische parkinsonismen komt daar nog als extra factor van onzekerheid ten aanzien van de prognose bij, omdat het hier gaat vaak om een waarschijnlijke of vermoedelijke diagnose, zeker in de vroege fase van de aandoening.

Het beloop van de verschillende atypische parkinsonismen kan uitgelegd worden volgens de onderstaande verdeling.



Rechts scheve verdeling

Zorgverleners (in casu de hoofdbehandelaar):

- moeten het geven van informatie over de prognose niet vermijden, maar in zo eenvoudig mogelijke woorden (bijvoorbeeld aan de hand van bovenstaande curve) uitleggen hoe de spreiding in klachten en overleving kan zijn.
- Kunnen bij de voorlichting over prognose starten met het benoemen van de onzekerheid, gevolgd door een schets van hetgeen ‘er bij de meeste patiënten gebeurt’ (modus), direct gevolgd door de nadrukkelijke mededeling dat er veel patiënten zijn waarbij het anders loopt. Zo kan de verwarring worden vermeden die ontstaat als uitsluitend een modus of gemiddelde wordt genoemd.
- Houden bij de voorlichting rekening met: ‘The median isn’t the message’, en hetzelfde geldt voor de modus en het gemiddelde.

Voorlichting en begeleiding ten aanzien van medicatie bij atypische parkinsonismen

Medicatie speelt een grote rol in de zorg voor de patiënt met atypische parkinsonismen. Atypische parkinsonismen zijn progressief, dus op basis van de symptomen zal de medicatie regelmatig moeten worden aangepast door de arts. Het is belangrijk dat de patiënt weet wat de medicatie doet en leert aanvoelen hoe zijn lichaam reageert op de medicatie en op de verschillende toedieningsvormen hiervan (retard, dispers), en ook leert om over medicatie te communiceren met de neuroloog. De (met name ParkinsonNet-)

apotheker/apotheker met speciale kennis en expertise op het gebied van AP kan hier een belangrijke rol bij spelen.

Bij bijwerkingen of interacties van medicijnen dient de patiënt voorlichting te krijgen over de bijwerking of interactie, doel van eventuele behandeling, behandelopties, doseringsschema en te verwachten resultaten.

Hulpmiddel bij gespreksvoering: Bij de gespreksvoering is het van belang voor de patiënt om aandacht te hebben voor alle facetten die het hebben van AP met zich mee kan brengen. Onderstaand schema kan behulpzaam zijn bij de communicatie:



Psychoeducatie

Wanneer patiënten te horen krijgen dat zij een AP hebben, kunnen zij geschrokken, onzeker en angstig zijn. Zij weten meestal nog weinig tot niets over de aandoening en hebben veel vragen. Betrouwbare informatie is belangrijk. Wanneer de patiënten en mantelzorgers kennis en inzicht hebben in alle aspecten van de aandoening, kunnen zij beter omgaan met de gevolgen van de aandoening voor het dagelijks leven en mee

beslissen over de behandeling en begeleiding, kunnen zij beter symptomen herkennen en deze melden aan de zorgverlener, zodat deze tijdig kunnen worden behandeld.

Het is een algemeen geaccepteerd principe in de gezondheidszorg dat patiënten die kennis en begrip hebben over hun aandoening betere uitkomsten hebben.

Onbegrip en gebrek aan kennis kunnen een goede samenwerking tussen patiënt en hulpverlener in de besluitvorming in het zorgproces in de weg staan. Het ondermijnt de autonomie van de patiënt en belemmert het zelfmanagement van de aandoening in het dagelijkse leven.

Het vergroten van kennis bij patiënten en hun directe omgeving kan bijdragen aan:

- het vergroten van het zelfmanagement;
- het tijdig hulp vragen;
- het leren wat het leven met een atypisch parkinsonisme inhoudt en wat patiënt wel kan ondanks zijn of haar beperkingen;
- het leren omgaan met de symptomen en gevolgen van de aandoening én beter omgaan met eventuele beperkingen in activiteiten en participatie, sociaal isolement en stress;
- het verminderen van de ziektelast;
- het stimuleren van eigen deelname aan besluitvorming;
- het verbeteren van de kwaliteit van leven van de patiënt;
- het verbeteren van de kwaliteit van leven van de mantelzorger, omdat het leidt tot meer begrip en grip op de situatie;
- mogelijk minder poliklinische bezoeken en opnames.

Psychoeducatie mantelzorger/partner/naasten

Ook psychoeducatie voor de partner/ mantelzorgers is van groot belang. Goede voorlichting, voldoende begeleiding en behandeling voor de partner/ mantelzorger zorgt ervoor dat de patiënt langer thuis kan blijven wonen op een zo fijn mogelijke manier. Juist ook de partner/mantelzorger moet staande blijven!

Autonomie en zelfmanagement

Van belang is de vraag in welke mate de patiënt inzicht heeft in diens eigen belang en voor dit belang zelf kan opkomen. Aannames op dit punt stempelen de keuze van een behandeltraject.

Zelfmanagement betekent niet dat de patiënt het zelf maar moet uitzoeken. Behandelaars behoren patiënten bij hun keuzen te faciliteren, door informatieverstrekking, advies en meedenken, zodat patiënten niet alleen tot een vrije maar ook tot een weloverwogen keuze kunnen komen.

Autonomie impliceert op dit punt dus niet onverschilligheid.

Autonomie betekent evenmin dat van overreding geen sprake mag zijn. De kwaliteit van de zorg is gebaat bij gedachtewisseling tussen behandelaar en patiënt, en tussen zorgverleners onderling. Gezichtspunten kunnen worden getoetst wanneer alle betrokkenen zonder terughoudendheid met hun eigen overwegingen naar voren treden. Overleg en overreding gaan, zo bezien, niet ten koste van vrije en autonome keuzen maar zijn daaraan, als het goed is, dienstbaar.

Professionele verantwoordelijkheid en zelfmanagement

De erkenning van autonomie bij de patiënt impliceert dat deze een eigen verantwoordelijkheid heeft. Bepaalde zaken, zoals de verantwoordelijkheid voor de gezondheid, meewerken aan diagnose en behandeling, en therapietrouw, kan een behandelaar nooit overnemen. Hetzelfde geldt voor werken aan medisch herstel en participatie in betaalde arbeid. In het moderne pleidooi voor zelfmanagement en het voeren van een eigen regie bij ziekte en arbeidsongeschiktheid, betreft men dikwijls ook anderen dan behandelaars.

Het is echter een valkuil om te denken dat, gegeven de autonomie en het zelfmanagement van de patiënt, de behandelaar een afwachtend beleid kan voeren en het initiatief om te komen tot herstel en participatie alleen van de patiënt mag verwachten. De behandelaar heeft een eigen verantwoordelijkheid; de eigen verantwoordelijkheid van de patiënt komt daarop niet in mindering. Waar het initiatief van de patiënt uitblijft, heeft een zorgverlener een professionele (en morele) verantwoordelijkheid om zelf het initiatief te nemen. Bijvoorbeeld door contact op te nemen, of een voorstel voor overleg te doen.

Wie geeft de informatie?

Gerichte gezondheidsinformatie op maat over diagnose, behandelingsmogelijkheden, de mogelijke voordelen en risico's daarvan en de vooruitzichten op de korte en lange termijn, wordt:

- in eerste instantie verzorgd door de hoofdbehandelaar en andere zorgverleners tijdens het spreekuur, per telefonisch spreekuur, per email of WhatsApp etc.
- verkregen via de website van het Expertisecentrum/centrum met expertise en/of het ziekenhuis waar de patiënt met AP wordt behandeld.
- Op www.parkinsonvereniging.nl is veel goede en betrouwbare informatie te vinden over de ziekte van Parkinson, over atypisch parkinsonisme, en over de behandeling. Ook digitale communities. Landelijke parkinsonismedagen.
- Ook via het maandelijkse televisieprogramma Parkinson-TV is goede informatie te krijgen.
- [ParkinsonConnect](#) is hét Nederlandse online platform op het gebied van de ziekte van Parkinsonismen. Delen van kennis en ervaringen met lotgenoten en zorgverleners staat er centraal. Dit kan in verschillende online groepen waarin zowel patiënten, familieleden als professional onder andere via fora of chats met elkaar communiceren.
- ParkinsonNet geeft via de [Parkinson Zorgzoeker website](#) inzicht in de bij ParkinsonNet aangesloten zorgverleners, en maakt het mogelijk om de meest geschikte zorgverlener in de buurt te vinden.
- Via eHealth zijn er producten waarmee de neuroloog en verpleegkundige de patiënt met AP met behulp van vragenlijsten op afstand kunnen monitoren.
- Speciaal voor mensen met parkinsonismen en betrokkenen brengt de Parkinson Vereniging het [Parkinson Magazine](#) uit.
- Ook ParkinsonNet geeft jaarlijks een tijdschrift uit: PN Magazine.

De hoofdbehandelaar en de parkinsonverpleegkundige kunnen advies geven waar patiënten goede en betrouwbare informatie kunnen vinden. Vaak gaan mensen zelf op zoek naar aanvullende informatie. Het is voor patiënten echter moeilijk om goede informatie over AP te vinden:

- Veel informatie is op de ZvP gericht.
- Het is voor patiënten vaak moeilijk om te beoordelen of informatie via het internet en sociale media betrouwbaar is.
- Professionele richtlijnen van de beroepsgroep zijn niet goed vindbaar en moeilijk te begrijpen voor patiënten.

Deelvraag 4b: Welke maatregelen dienen te worden getroffen om de patiënt (naasten) te faciliteren in de informatieoverdracht naar (andere) zorgverleners?

Aanbevelingen

- Het individueel zorgplan (IZP) is een persoonlijk plan dat de patiënt kan helpen in het proces van samen beslissen (met de zorgverlener) over bijvoorbeeld de keuze voor een behandeling. Tevens faciliteert het IZP de overdracht naar andere zorgverleners.

Toelichting

Het IZP

Het individueel zorgplan (IZP) is een persoonlijk plan dat de patiënt kan helpen in het proces van samen beslissen (met de zorgverlener) over bijvoorbeeld de keuze voor een behandeling.

- Het is een dynamische set van afspraken van de patiënt en de zorgverlener(s) over zorg én zelfmanagement. Deze afspraken zijn gebaseerd op de individuele doelen, behoeften en situatie van de patiënt. Zij komen in gezamenlijke besluitvorming tot stand. [167]
- Het IZP is een flexibel document en groeit mee met de problematiek van een patiënt: simpel en kort als het kan, complex en uitgebreid als dat nodig is [168].
- Een IZP helpt de patiënt met een zeldzame aandoening in het proces van “Samen Beslissen”.

De hoofdbehandelaar, Parkinsonverpleegkundige of huisarts zorgt ervoor dat het IZP wordt opgesteld en draagt zorg voor het actualiseren van dit IZP. De invulling gebeurt in samenwerking met de (verzorgers van de) persoon met AP. Het IZP bevat bij de diagnose in ieder geval de contactinformatie van de hoofdbehandelaar en het initiële behandelplan.

Een individueel zorgplan is een document dat een aantal minimale onderdelen bevat, zoals informatie over de diagnose, medicatie, onderzoeken en de behandeling.

De onderwerpen van een individueel zorgplan voor zeldzame aandoeningen zijn:



Een individueel zorgplan (IZP) geeft patiënten meer structuur en overzicht (regie) over hun aandoening en maakt zelfmanagement mogelijk. Door eigen regie en zelfmanagement kan de patiënt bijvoorbeeld beter omgaan met de gevolgen van de ziekte en die meer onder controle krijgen.

De IZP-onderwerpen komen overeen met de fasen in een behandeltraject. In de ene fase vindt alleen gegevensuitwisseling plaats (tussen arts en patiënt), in de andere fase wordt er een besluit genomen over een behandeling. Alle gegevens, inclusief de behandelopties kunnen worden vastgelegd in een IZP.

Niet het hele IZP zal bij elk consult met de arts volledig bekeken, besproken en aangepast worden, maar alleen de voor dat moment relevante onderdelen zullen aan de orde komen.

Samenwerking, verwijzing en netwerk

| | |
|---|-----|
| <u>SAMENWERKING, VERWIJZING EN NETWERK</u> | 180 |
| <u><i>Uitgangsvraag 5: Welke maatregelen dienen getroffen te worden om te komen tot een goede samenwerking tussen zorgverleners en verwijzing naar zorgverleners (uit de 1^e, 2^e en 3^e lijn) die betrokken zijn bij de zorg voor de patiënt met een atypische parkinsonisme (naasten), met als doel goede kwaliteit van zorg te verlenen?</i></u> | 181 |
| <u>Deelvraag 5a: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen en buiten dezelfde instelling?</u> | 182 |
| <u>Deelvraag 5b: Wanneer patiënten met atypische parkinsonismen door te verwijzen naar (specialist in) het revalidatiecentrum?</u> | 184 |
| <u>Deelvraag 5c: Welke maatregelen worden getroffen om tot een netwerk van zorgverleners voor atypische parkinsonismen te komen? Wat voor netwerken zijn er al?</u> | 187 |

Uitgangsvraag 5: Welke maatregelen dienen getroffen te worden om te komen tot een goede samenwerking tussen zorgverleners en verwijzing naar zorgverleners (uit de 1^e, 2^e en 3^e lijn) die betrokken zijn bij de zorg voor de patiënt met een atypische parkinsonisme (naasten), met als doel goede kwaliteit van zorg te verlenen?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- a. Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen dezelfde instelling?
Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen een instelling en betrokken zorgverleners buiten de instelling?
- b. Wanneer patiënten met AP door te verwijzen naar (specialist in) het revalidatiecentrum?
- c. Welke maatregelen worden getroffen om tot een netwerk van zorgverleners voor AP te komen? Wat voor een netwerken zijn er al?

Deelvraag 5a: Welke maatregelen worden getroffen om tot een goede samenwerking te komen tussen de betrokken zorgverleners binnen en buiten dezelfde instelling?

Aanbevelingen

- De hoofdbehandelaar zorgt voor informatie-uitwisseling tussen zorgverleners binnen een zorginstelling en met zorgverleners buiten de zorginstelling (eerste, tweede en derde lijn) en bij shared care.
- De hoofdbehandelaar heeft contact en overlegt met alle betrokken zorgverleners over onderzoek en/of behandeling. De betrokken zorgverleners rapporteren periodiek aan de hoofdbehandelaar.
- Het [IZP](#) geeft empowerment van patiënten en het IZP maakt het mogelijk dat de medische gegevens bij bezoeken aan zorgverleners kunnen worden ingezien en aangevuld. Het document voorziet in een behoefte van patiënten/mantelzorgers en zorgverleners.
- De verantwoordelijkheid voor het IZP ligt bij de patiënt, en niet bij de arts. De hoofdbehandelaar, de huisarts of een andere zorgverlener (denk aan verpleegkundig specialist, parkinsonverpleegkundige) ondersteunen patiënt en mantelzorgers bij het invullen van het IZP.
- De behandelend neuroloog in een lokaal ziekenhuis of de revalidatiearts werkt bij voorkeur samen met het door VWS erkend expertisecentrum (EC)/centrum met speciale expertise in bewegingsstoornissen. De zorg wordt *dichtbij de patiënt gegeven als het kan en ver weg als het moet*. Zorgverleners die onderdeel zijn van 'shared care', rapporteren en sturen periodiek medische gegevens/bevindingen (bij voorkeur elektronisch) naar de hoofdbehandelaar, die de informatie doorstuurt naar het EC.
- De hoofdbehandelaar en zorgverleners die onderdeel zijn van “shared care” maken afspraken over de periodiciteit waarmee gerapporteerd wordt en over de inhoud ervan. De wijze van rapportage is bij voorkeur digitaal.
- Het EC is goed bereikbaar voor eventueel overleg met de hoofdbehandelaar. Het initiatief voor overleg met het EC ligt bij de hoofdbehandelaar of bij de patiënt.
- De hoofdbehandelaar stuurt bij elke periodieke controle of spoedconsult een bericht naar de huisarts zodat de gegevens actueel zijn.

Toelichting en onderbouwing

Informatie-uitwisseling en communicatie tussen zorgverleners onderling

De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat er (zo nodig) multidisciplinair gewerkt wordt en dat een patiënt (indien noodzakelijk) op een multidisciplinair overleg (MDO) besproken wordt. Bij dat MDO zijn de benodigde specialisten aanwezig en/of hebben zij de hoofdbehandelaar van tevoren geïnformeerd over onderzoeks- en/of behandelinformatie.

Instellingen die onderdeel zijn van 'shared care', rapporteren en sturen (bij voorkeur elektronisch) periodiek medische gegevens/bevindingen van en naar het expertisecentrum voor bevordering van kennis over de (geboden zorg voor) het atypisch parkinsonisme en voor verzameling van (patiënt)gegevens.

Shared care

Bij patiënten met atypische parkinsonismen zal ook regelmatig sprake zijn van ‘shared care’. Dit betekent dat een patiënt (mede) bij een EC/centrum met expertise in bewegingsstoornissen onder behandeling is, maar ook in een ziekenhuis of ander behandelcentrum (BC) dichtbij huis. Het lokale ziekenhuis/lokale zorgverlener werkt samen met het EC/ centrum met expertise. Zorgverleners die onderdeel zijn van 'shared care', rapporteren en sturen periodiek medische gegevens / bevindingen (bij voorkeur elektronisch) naar de hoofdbehandelaar, die de informatie doorstuurt naar het EC.

Waarom uitwisseling gegevens met EC

- Waarborgen goede zorg:

De belangrijkste reden om informatie met een EC/centrum met expertise uit te wisselen, is om goede zorg voor de patiënt te waarborgen. Als de patiënt voor controles het EC/centrum met expertise bezoekt, zijn de gegevens van de patiënt daar aanwezig en actueel. Ook wanneer de hoofdbehandelaar of behandelaar buiten het EC vragen heeft over een patiënt met atypisch parkinsonisme heeft het EC/centrum met expertise de gegevens van de patiënt en kan het EC/centrum met expertise dus beter adviseren.

- Bevorderen van kennis over AP:

Daarnaast kan het sturen van informatie over patiënten met AP naar een EC/centrum met expertise, zorgen voor bevordering van kennis over parkinsonismen en voor verzameling van patiëntgegevens (patiëntenregister). Als er meer overzicht is in de EC/centrum met expertise over de aandoening AP, zal uiteindelijk de zorg voor alle patiënten met parkinsonismen daardoor verbeteren.

IZP en uitwisselen van gegevens

In het IZP kan worden vastgelegd welk zorgverlener in welke fase van het zorgtraject het eerste aanspreekpunt is voor de zorgvrager.

Iedere betrokken zorgverlener is individueel verantwoordelijk voor het terugkoppelen van informatie over de voortgang en revalidatie van de zorgvrager met AP aan de betrokken zorgverleners en de zorgvrager. Hierbij gaat het zowel om informatie die specifiek kan worden opgenomen in het IZP, als om individuele terugkoppeling tussen zorgverleners onderling of zorgverlener en zorgvrager. Deze terugkoppeling gebeurt schriftelijk (papier of digitaal) via de brieven met vastgelegde zorg of mondeling als dit wenselijker is (zie ook IZP). Voor meer informatie zie www.kwaliteitvoorzeldzaam.nl

Het IZP is een hulpmiddel dat gebruikt kan worden, naast het medisch digitaal dossier dat ook door patiënten kan worden ingezien.

Deelvraag 5b: Wanneer patiënten met atypische parkinsonismen door te verwijzen naar (specialist in) het revalidatiecentrum?

Aanbevelingen

- Het is aanbevolen om de patiënt met een atypisch parkinsonisme naar de revalidatiearts te verwijzen:
 - In geval van ervaren beperkingen op 2 of meer van de volgende gebieden; Bewegingsvaardigheden, persoonlijke verzorging, communicatie, cognitie, stemming en gedrag, dagbesteding/arbeid, omgevingsfactoren (systeem of woonomgeving).
 - Als een consult revalidatiearts gewenst is in verband met expertise op het gebied van voorzieningen/specifieke behandelmethoden en aanpassingen of hulpmiddelen.

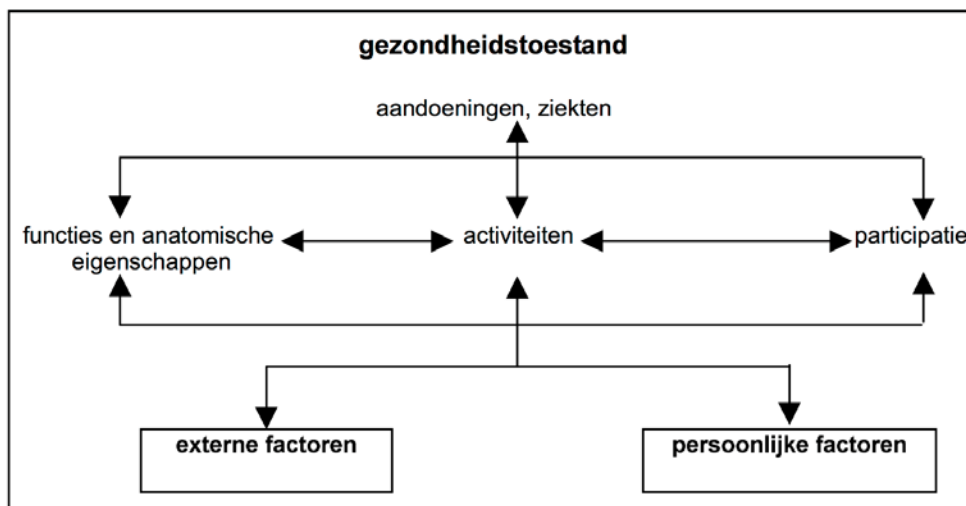
Men kan hierbij onder andere denken aan:

- het indicaties stellen voor botuline toxine behandeling bij dystonie in de extremiteiten,
 - combineren van orthesiologie en oefentherapie bij houdingsafwijkingen,
 - of een therapie in combinatie met aanvullende hulpmiddelen,
 - multidisciplinaire therapie om het functioneren sneller op een hoger niveau te brengen.
- **Criteria/belangrijke voorwaarden voor medische specialistische revalidatie bij AP zijn**
 - Patiënt met AP heeft functiestoornissen en/of (dreigende) beperkingen op activiteiten en/of participatieniveau en/of beperkingen op persoonsgebonden en omgevingsgebonden gebied ten gevolge van AP.
 - De problemen zijn van dien aard dat medisch specialistische revalidatie is aangewezen.
 - Er zijn geen ernstige belemmeringen aanwezig die de revalidatie (ernstig) belemmeren zoals gedragsproblemen, psychiatrische problematiek, ontbrekende leerbaarheid van patiënt, afwezige motivatie, vergevorderd stadium van de AP, ernstige comorbiditeit
 - De patiënt is voldoende belastbaar en kan ook voldoende instructies in de praktijk toepassen. (is leerbaar).
 - Bij mensen die cognitieve stoornissen ervaren bepaalt de verwijzer of patiënten leerbaar zijn.

Toelichting en onderbouwing

Medisch specialistische revalidatie is erop gericht om patiënten optimaal te laten functioneren in hun thuissituatie en in de maatschappij. Voor mensen met atypische parkinsonismen is het streven om zelfstandigheid zolang mogelijk te behouden en de problemen op stoornisniveau zo min mogelijk te laten leiden tot beperkingen op activiteiten- en participatieniveau.

Binnen de medisch specialistische revalidatie wordt de patiënt aan de hand van het ICF model benaderd. (Zie figuur) ICF staat voor International Classification of Functioning, Disability and Health.



Illustratie: De wisselwerking tussen de verschillende aspecten van de gezondheidstoestand en externe en persoonlijke factoren (Nederlands WHO-FIC Collaborating Centre, 2002).

De behandeldoelen zijn gericht op de door de patiënt ervaren beperkingen in activiteit en participatie; hierbij staan bewegen, zelf verzorging, dagbesteding/arbeid, communicatie, cognitief functioneren en stemming op de voorgrond. Van belang is ook om aandacht te hebben voor arbeid bij patiënten met AP. Arbeidsrevalidatie vindt plaats bij gespecialiseerde zorgaanbieders via verwijzing van de medisch specialist of werkgever, altijd in overleg met de werkgever. Daarnaast wordt gekeken naar de omgeving van de patiënt. Hierbij kan men denken aan aanpassing van de woonomgeving en het gebruik van hulpmiddelen om het functioneren te verbeteren. Maar ook aan ondersteuning van partner, familie en mantelzorgers.

Veel voorkomende behandeldoelen bij revalidatie van mensen met AP zijn (ingedeeld volgens ICF):

- Functiestoornissen:
 - conditie verbeteren
 - stabiliteit verbeteren
 - houdingsveranderingen optimaliseren
 - valpreventie
 - armhandfunctie verbeteren
 - autonome functiestoornissen zoals orthostase en speekselvloed behandelen
 - slikproblemen verminderen
 - spraak verbeteren
 - slaapstoornissen verminderen
- Activiteiten:
 - Mobiliteit:
 - lopen verbeteren
 - rolstoel rijden aanleren
 - arm/hand vaardigheden verbeteren
- Communicatie:
 - verbale communicatie verbeteren
 - non-verbale communicatie verbeteren
- Persoonlijke verzorging:
 - eten verbeteren
 - drinken verbeteren
 - wassen en verzorgen optimaliseren
 - zich aan- en uitkleden verbeteren
- Participatie:
 - zelf management en/of self efficacy vergroten
 - evenwicht krijgen in fysieke en/of emotionele draagkracht en -last

- dagbesteding verbeteren: maaltijd verzorgen, interieur verzorgen, vervoer, arbeidsreïntegratie of vergroten dan wel behoud van arbeidsvermogen, hobby's, sport
- Relatie met anderen / gezinsrol verbeteren:
 - partner, kind(eren), vrienden/kennissen
 - seksualiteit/intimiteit
- Cognitie:
 - Diagnosticeren van en omgaan met cognitieve stoornissen
- Emoties:
 - depressie verminderen
 - angst verminderen
- Gedrag:
 - Gedragsverandering: gedrag normaliseren of leren omgaan met veranderd gedrag
 - (omgaan met) voorzieningen optimaliseren

Multidisciplinaire samenwerking:

De therapeuten (fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, GZ-psycholoog en de maatschappelijk werker) werken interdisciplinair samen onder leiding van de revalidatiearts. De revalidatiearts waarborgt de medische voorwaarden om te kunnen revalideren en stuurt het team aan, de therapeuten gaan praktisch met de individuele doelen van patiënt aan de slag.

Criteria/belangrijke voorwaarden voor medische specialistische revalidatie bij AP:

- Patiënt met AP heeft functiestoornissen en/of (dreigende) beperkingen op activiteiten en/of participatieniveau en/of beperkingen op persoonsgebonden en omgevingsgebonden gebied ten gevolge van een AP.
- De problemen zijn van dien aard dat medisch specialistisch revalidatie is aangewezen.
- Er zijn geen ernstige belemmeringen aanwezig die de revalidatie (ernstig) belemmeren zoals gedragsproblemen, psychiatrische problematiek, ontbrekende leerbaarheid van patiënt, afwezige motivatie, vergevorderd stadium van de AP, ernstige comorbiditeit
- De patiënt is voldoende belastbaar en kan ook voldoende instructies in de praktijk toepassen. (is leerbaar).
- Bij mensen die cognitieve stoornissen ervaren moet worden gekeken of patiënten
 - kunnen leren door fouten te maken
 - of dat patiënten instructies foutloos aangeboden moeten krijgen
 - of dat het aanleren van nieuwe compensatie strategieën alleen mogelijk is door inslijpen.

Leerbaarheid:

Indien alleen leren door inslijpen van toepassing is zal er vaak worden gekozen voor ondersteuning door eerstelijns therapeuten in de thuissituatie of een andere vorm van revalidatie (bv op parkinsonisme toegespitste geriatrische revalidatiezorg). Indien patiënten voldoende informatie kunnen toepassen in de praktijk kan men voor medisch specialistische revalidatie in aanmerking komen.

Belastbaarheid:

Ten aanzien van de belastbaarheid van patiënt is het van belang dat patiënt in staat zal zijn naar de therapieën te komen, deze voldoende effectief kunnen volgen en daarna weer terug naar huis te kunnen. Indien patiënt voldoende instrueerbaar is maar onvoldoende belastbaar om vanuit huis te revalideren zijn er landelijk enkele revalidatiecentra die patiënten met AP een klinisch revalidatietraject aan kunnen bieden. Veel patiënten hebben baat bij behandeling in een gespecialiseerd revalidatiecentrum.

Deelvraag 5c: Welke maatregelen worden getroffen om tot een netwerk van zorgverleners voor atypische parkinsonismen te komen? Wat voor netwerken zijn er al?

Aanbevelingen

- Rondom elk patiënt met een zeldzame aandoening is een netwerk van zorginstanties -waaronder expertisecentra- en zorgverleners, die gezamenlijk integrale zorg leveren. Bij integrale zorg staat de patiënt, met eigen regie en verantwoordelijkheid, centraal. Integrale zorg is per definitie instellingen-overschrijdend, multidisciplinair en omvat diverse typen van zorg: medisch, paramedisch, psychosociaal en verpleegkundig en de daarbij horende voorzieningen en gestroomlijnde organisatie.
- Vanuit de opgestelde criteria voor een Expertisecentrum (EC), is het duidelijk dat een EC een centrale rol heeft binnen een expertisenetwerk. Het EC stuurt en coördineert het zorgnetwerk rondom het individu. Wanneer er sprake is van meerdere expertisecentra in Nederland, dient er -volgens de VSOP - één coördinerend centrum te zijn.
- Een zorgnetwerk omvat het totale netwerk die bij de behandeling van een bepaalde zeldzame aandoening zijn betrokken. Vaak zijn er 1 of meerdere expertisecentra in combinatie met meerdere perifere behandelcentra. In de palliatieve fase verschuift de zorg vaak meer richting de eerste lijn, de huisarts en de wijkverpleging. Een goede bereikbaarheid (van de neuroloog) om elkaar te informeren en te bevragen is hierbij aanbevolen.
- ParkinsonNet is een landelijk zorgnetwerk van zorgverleners die gespecialiseerd zijn in het behandelen en begeleiden van parkinsonisme patiënten. Ruim 3.000 zorgverleners (onder andere neurologen, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, logopedisten, diëtisten en parkinsonverpleegkundigen), verdeeld over 70 regio's zijn aangesloten bij dit netwerk.
- Het streven is dat iedereen met atypisch parkinsonisme de allerbeste zorg krijgt die mogelijk is. Dit wordt gedaan onder meer door de expertise te vergroten van zorgverleners middels scholingen, het ParkinsonNet jaarcongres en door onderzoek.
- Via ParkinsonNet wordt een optimale samenwerking tussen de zorgverleners gefaciliteerd en wordt de kwaliteit van de aangesloten zorgverleners transparant gemaakt.
- Via de [Parkinson Zorgzoeker](#) kunnen patiënten met AP en verwijzers makkelijk op zoek naar zorgverleners die gespecialiseerd zijn in de behandeling van de ZvP en AP.
- Het is aanbevolen om regionale netwerken te ontwikkelen, waarbij alle neurologen en andere zorgverleners in de regio met specialisatie bewegingsstoornissen met elkaar kunnen overleggen. In diverse regio's zijn dit soort regionale netwerken reeds gestart of aan het starten met bijvoorbeeld video-overleggen.

Toelichting en onderbouwing

Zorgnetwerk

Rondom elk patiënt met een zeldzame aandoening is een **netwerk van zorginstanties** -waaronder expertisecentra- en zorgverleners, die gezamenlijk integrale zorg (totale zorg die relevant is voor de patiënt) leveren. Bij integrale zorg staat de patiënt, met eigen regie en verantwoordelijkheid, centraal. Integrale zorg is per definitie instellingen-overschrijdend, multidisciplinair en omvat diverse typen van zorg: medisch, paramedisch, psychosociaal en verpleegkundig en de daarbij horende voorzieningen en gestroomlijnde organisatie.

Het zorgnetwerk biedt keuzemogelijkheden en beslismomenten voor patiënt en zorgverlener in het netwerk. Het uitgangspunt van het zorgnetwerk is dat partijen zich gezamenlijk inzetten ter verbetering van de kwaliteit van zorg en leven van patiënten met AP.

Zorgnetwerk in gevorderde stadia van de aandoening

Om het netwerk (vangnet) rondom de cliënt te vergroten, wordt zo nodig en indien gewenst ook contact gezocht met plaatselijk welzijnswerk voor ondersteuning van de mantelzorg en voor dagactiviteiten voor de patiënt.

Zorgnetwerk in de palliatieve fase

Zeker in de palliatieve fase is het comfortabel maken van de patiënt en ondersteuning van de mantelzorgers van belang. Een samenwerking tussen een palliatief netwerk en ParkinsonNet kan hierbij helpen.

In de palliatieve fase verschuift de zorg vaak.

Afhankelijk van de vraag waar de patiënt is (thuis of in een zorginstelling) kan hij/zij zorg krijgen van diverse zorgverleners. Een goede bereikbaarheid van alle zorgverleners om elkaar te informeren en te bevragen is aanbevolen.

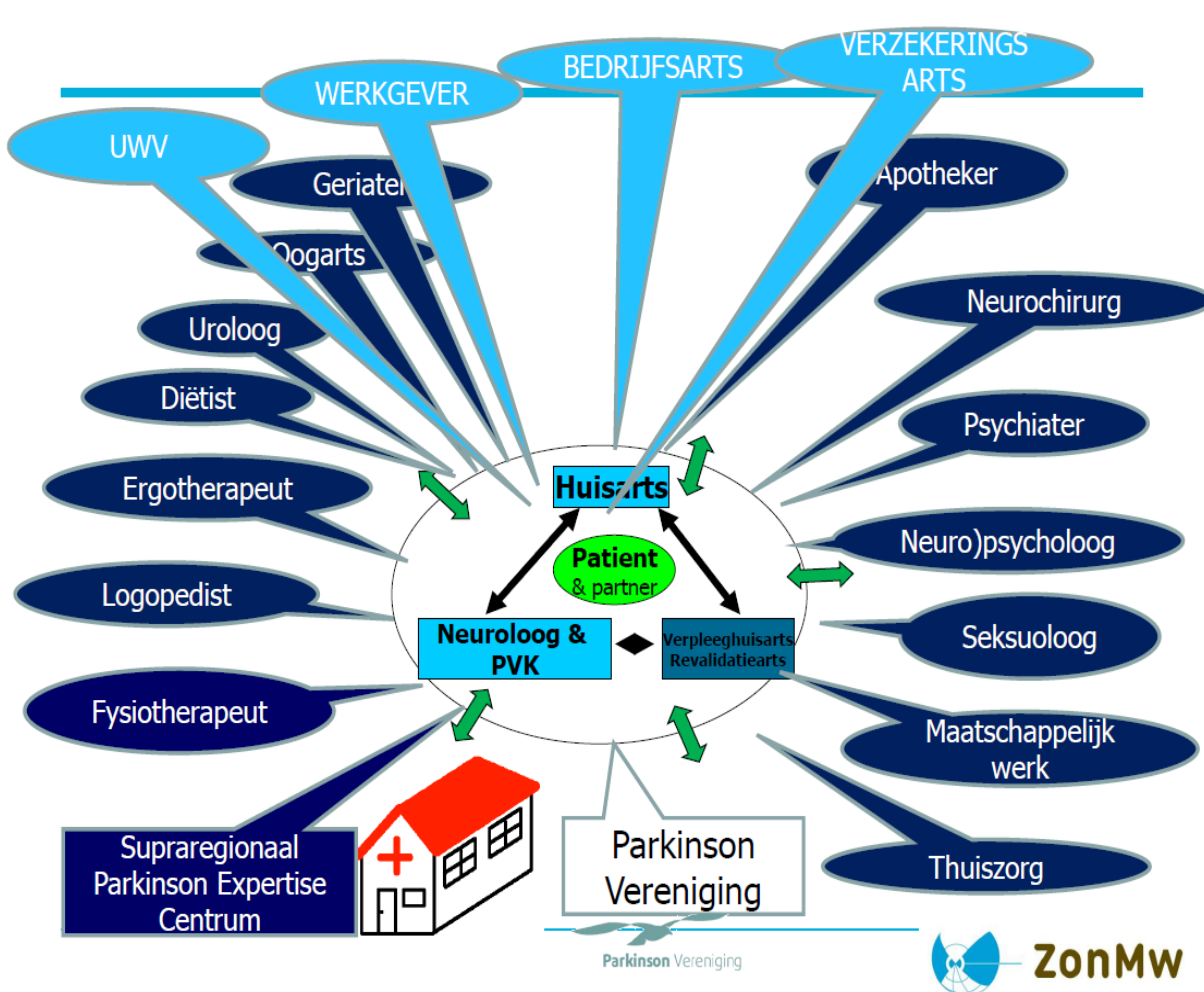
- Thuis zullen dat (behalve de naasten) vooral professionals van de thuiszorg en de huisarts zijn.
- In een zorginstelling kunnen dat medisch specialisten (ziekenhuis), specialisten ouderengeneeskunde (verpleeghuis en hospice), verpleegkundigen, verzorgenden en mogelijk tal van andere professionals zijn, zoals geestelijk verzorgers, maatschappelijk werkers en/of psychologen.
- Verschillende zorgaanbieders kunnen zich aansluiten bij een palliatief netwerk aangesloten die samenwerkingsverbanden met elkaar aan (kunnen) gaan. Dit met als doel om de zorg voor mensen in de laatste levensfase zo goed mogelijk te organiseren. Bijvoorbeeld om te zorgen dat er voldoende (gevarieerd) zorgaanbod is of het afstemmen van het totale zorgaanbod in de regio.
- Daarnaast zijn er nog andere gespecialiseerde zorgverleners in te schakelen, namelijk het *consultatieteam palliatieve zorg* of een *organisatie van vrijwilligers palliatieve terminale zorg*.

De consultatieteams palliatieve zorg bestaan uit artsen, verpleegkundigen en ander professionals die in palliatieve zorg gespecialiseerd zijn. Er zijn vele verschillende teams in Nederland, met ieder een eigen (lokaal/regionaal) werkgebied.

Een zorgverlener kan deze teams bellen, om hulp in te roepen voor advies ten aanzien van de begeleiding van de zieke. Meestal blijven de consultants van het team op afstand. Soms komen teams ook bij de patiënt op bezoek, om zich nader te oriënteren op de situatie. De consultatievragen kunnen gaan over behandeling van pijnklachten en andere lichamelijke symptomen, zoals verwardheid, misselijkheid en benauwdheid. Tevens over problemen op psychosociaal of spiritueel gebied en beslissingen rondom het levenseinde (stopzetten van vocht en voeding, staken van behandelingen of palliatieve sedatie).

De vrijwilligers palliatieve terminale zorg zijn onder meer inzetbaar bij patiënt die thuis verblijven, maar soms ook bij patiënt in het verzorgings- of verpleeghuis.

Zij kunnen “aanvullend” op de mantelzorg en professionele zorg aanwezig zijn. zij voeren geen verpleegkundige of medische taken uit. Zij ondersteunen de patiënt en ontlasten de mantelzorg.



T.a.v. figuur: verpleeghuisarts is tegenwoordig arts ouderengeneeskunde

Netwerken van zorgverleners

De paramedische zorg voor Parkinsonpatiënten wordt momenteel georganiseerd binnen regionale netwerken rondom regionale ziekenhuizen (het *ParkinsonNet*-concept). Deze specifieke paramedische netwerken staan onder auspiciën van de landelijke Werkgroep Bewegingsstoornissen. De centrale elementen van deze regionale netwerken zijn een goede onderlinge communicatie, multidisciplinair samenwerken en het werken volgens evidence based richtlijnen.

ParkinsonNet

bestaat uit een landelijk netwerk van meer dan 3.000 zorgverleners die gespecialiseerd zijn in de behandeling en begeleiding van mensen met Parkinson. Het is een initiatief van het Radboudumc en de Nederlandse Werkgroep Bewegingsstoornissen van de Nederlandse Vereniging voor Neurologie. ParkinsonNet is nationaal en internationaal erkend als een belangrijke innovatieve organisatie die de kwaliteit van de zorg voor mensen met Parkinsonismen aantoonbaar heeft verbeterd.

De belangrijkste aanpak van ParkinsonNet bestaat uit het deskundig maken van professionals in de zorg voor mensen met parkinsonismen (door het leveren van scholing en nascholing), en het deskundig maken van patiënten en hun families (door het geven van betrouwbare informatie). ParkinsonNet gebruikt ook innovatieve eHealth oplossingen als ondersteuning voor het bereiken van hun doelstellingen.

Het is ook mogelijk om bij de bijeenkomsten van ParkinsonNet een patiënt ter bespreking in te brengen.

ParkinsonNet en de Parkinson Vereniging zijn twee verschillende organisaties, maar wel met dezelfde doelstelling, namelijk het verbeteren van de zorg en het leveren van goede ondersteuning aan mensen met parkinson(ismen) en hun naasten. De Parkinson Vereniging en ParkinsonNet werken goed met elkaar samen.

De Parkinson Vereniging

is de landelijke vereniging van mensen met de ziekte van Parkinson en atypische parkinsonismen en hun naasten, en heeft ongeveer 9.000 leden. Deze vereniging zet zich al 40 jaar in voor mensen met de ziekte van Parkinson en mensen met atypische parkinsonismen d.m.v. informatievoorziening, belangenbehartiging, lotgenotencontact en onderzoek.

Wetenschappelijk onderzoek en netwerk

Er wordt in Nederland veel wetenschappelijk onderzoek gedaan naar de ziekte van Parkinson en atypische parkinsonismen. Onder andere door een groot aantal academische ziekenhuizen, en ook door een aantal technische universiteiten.

Relevante websites

| | |
|--|--|
| Parkinson Vereniging: | www.parkinson-vereniging.nl |
| ParkinsonNet: | www.parkinsonnet.nl |
| Website over PSP: | www.psp.org |
| Website over MSA | https://www.multiplesystematrophy.org/ |
| European Parkinson's Disease Association: | www.epda.eu.com |
| Centra voor thuisbeademing: | www.vsca.nl/thuisbeademing/centravoorhuisbeademing |
| Informatie over palliatieve zorg: | www.palliatievezorg.nl www.pallialine.nl www.thuisarts.nl/levenseinde |
| MEE: | www.mee.nl |
| Algemene website over zeldzame aandoeningen: | www.orphanet.nl |
| Website over zeldzame aandoeningen met korte beschrijving van zeldzame aandoeningen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties: | www.zichtopzeldzaam.nl |

Richtlijnen en Standaarden

Er bestaan geen (inter)nationale richtlijnen specifiek voor atypische parkinsonismen. Wel zijn er diverse nationale richtlijnen voorhanden op gebieden die ook relevant zijn voor patiënten met atypische parkinsonismen. De onderstaande richtlijnen zijn geraadpleegd bij het maken van deze kwaliteitsstandaard.

- Richtlijn 'Preventie van valincidenten bij ouderen' van de Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie (2004)
- 'Multidisciplinaire richtlijn voor de diagnostiek en behandeling van volwassen cliënten met een depressie' van het CBO (2005)
- Richtlijn 'Diagnostiek en medicamenteuze behandeling van dementie' van de Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie (NVKG, 2008).
- Richtlijn "Diagnostiek en behandeling van patiënten met de Ziekte van Parkinson" van de Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN, 2001)
- Richtlijn 'Verpleging en verzorging van mensen met Parkinson' van Nederlandse Vereniging Neuroverpleegkundigen en Verzorgenden (V&VN, 2001)
- Richtlijn 'Ziekte van Parkinson' van het Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (KNGF, 2004)
- Richtlijn "European physiotherapy guideline for Parkinson's disease; ParkinsonNet en KNGF
- Richtlijn 'Cesar & de Ziekte van Parkinson en Oefentherapie Mensendieck bij patiënten met de ziekte van Parkinson' van de Vereniging van Oefentherapeuten Cesar en Mensendieck (VvOCM, 2005)

- De herziene richtlijn 'Logopedie bij de ziekte van Parkinson' van de Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie (NVLF, 2017)
- Richtlijn 'Ergotherapie bij de ziekte van Parkinson' van de Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie (NVE, 2008)
- Handreiking voor multidisciplinaire Parkinson zorg in het verpleeghuis van ParkinsonNet, Parkinsonvereniging en Verenso
- Multidisciplinaire richtlijn ziekte van Parkinson (2010)
- Concept richtlijn ziekte van Parkinson (2018)
- Richtlijn Diëtetiek bij de ziekte van Parkinson van ParkinsonNet (richtlijn voor diëtisten)
- Richtlijn Voeding bij de ziekte van Parkinson van ParkinsonNet (richtlijn voor zorgverleners (niet diëtisten) wanneer te verwijzen naar de diëtist)
- Richtlijn "Bacteriële urineweginfecties bij adolescenten en volwassenen", Etiologie, diagnostiek, behandeling en profylaxe; Nederlandse Vereniging voor Urologie, 2009
- NHG-standaard urineweginfecties
- NHG Standaard Fractuurpreventie
- NHG-Standaard Incontinentie voor urine bij vrouwen
- NHG-Standaard Mictieklachten bij mannen
- NHG-standaard Seksuele functies
- NHG-Standaard Angst
- NHG-Standaard Depressie
- NHG-Standaard Dementie
- Zorgmodule palliatieve zorg 1.0, Coördinatieplatform Zorgstandaarden en het Kwaliteitsinstituut Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport
- Richtlijnen over palliatieve zorg (bijvoorbeeld palliatieve sedatie, wilsverklaring en euthanasie) via www.pallialine.nl
- Handreiking voor multidisciplinaire parkinsonzorg in het verpleeghuis; Verenso, ParkinsonNet

BIJLAGE 1. VERANTWOORDING

De Parkinson Vereniging is als eigenaar verantwoordelijk voor het beheer en onderhoud van deze kwaliteitsstandaard. Hierbij is de actualiteit, toegankelijkheid en leesbaarheid van de kwaliteitsstandaard van belang.

Financiering

Deze kwaliteitsstandaard werd mogelijk gemaakt door een financiële bijdrage van:

- VWS-vouchers van de Parkinson Vereniging i.k.v. het VSOP-samenwerkingsproject 'Bijzondere Zorg voor Bijzondere Aandoeningen' en
- De financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Samenstelling werk-, advies- en klankbordgroep

Voor de ontwikkeling van de Kwaliteitsstandaard atypische parkinsonismen zijn in 2017 een werk- en adviesgroep ingesteld. De werkgroep bestaat uit verschillende zorgverleners die direct betrokken zijn bij de zorg voor mensen met atypische parkinsonismen, vertegenwoordigers van Parkinson Vereniging, vertegenwoordigers van ParkinsonNet en medewerkers van de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP). De adviesgroep bestaat uit zorgverleners die zeer vaak betrokken zijn bij de zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen. De leden van de werk- en adviesgroep zijn door hun beroepsvereniging gemandateerd voor deelname.

Ten tijde van de ontwikkeling van deze kwaliteitsstandaard werd in een parallel traject een Individueel Zorgplan ontwikkeld. Bij dit traject was, naast de hiervoor genoemde de werk- en adviesgroep, een klankbordgroep betrokken, bestaande uit patiënten of mantelzorgers die zijn aangesloten bij de Parkinson Vereniging.

Belangenverklaringen

De leden van de werk- en adviesgroep hebben schriftelijk verklaard dat ze in de laatste vijf jaar geen (financieel ondersteunde) betrekking onderhielden met commerciële bedrijven, organisaties of instellingen die in verband staan met het onderwerp van de kwaliteitsstandaard. Tevens is navraag gedaan naar persoonlijke financiële belangen, belangen door persoonlijke relaties, belangen door middel van reputatiemanagement, belangen vanwege extern gefinancierd onderzoek en belangen door kennisvalorisatie.

| Werkgroep |
|--|
| Parkinson Vereniging |
| - Drs. M. van het Hoofd, beleidsmedewerker - Mw. M. Spronk, voorzitter commissie parkinsonismen |
| Nederlandse Vereniging voor Neurologie |
| - Mw. Dr. A.J.W. Boon, neuroloog Erasmus MC - Dr. D.J. van Wamelen, neuroloog Radboudumc - Dr. A.G. Munts, neuroloog Spaarne Gasthuis - Dr. B. Post, neuroloog Radboudumc |
| Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen |
| - Dr. J. van Meeteren, revalidatiearts Rijndam, locatie Erasmus MC |
| Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie |
| - Drs. C. de Goede, fysiotherapeut Vumc |
| Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie |
| - Mw. Dr. H. Kalf, logopediste Radboudumc |
| Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie /Ergotherapie Nederland |
| - Mw. I. Jansen, ergotherapeute Radboudumc |
| Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties |
| - Drs. R. van Tuyl, MD, beleidsmedewerker VSOP, projectleider - A. van Hemert, MA, beleidsmedewerker VSOP |

| Adviesgroep |
|--|
| ParkinsonNet |
| - S. Boots, proces coördinator ParkinsonNet |
| Nederlands Instituut van Psychologen |
| - Drs. M. van Loenen Martinet, GZ-psycholoog, stichting de Waalboog |
| - Drs. C. Hordijk, GZ-psycholoog, Martini Ziekenhuis |
| Nederlandse Wetenschappelijke Vereniging voor Seksuologie |
| - P. Rabsztyń, verpleegkundige-seksuoloog/ NVVS SH & VPO |
| Beroepsvereniging van specialisten ouderengeneeskunde Verenso |
| - Drs. D. Hommel, specialist ouderengeneeskunde |
| Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen |
| - Drs. E.A. Nelissen – Stoffels, Revalidatiearts Breda; Lid werkgroep Parkinson Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen |
| - Koninklijke Nederlandse Maatschappij ter bevordering van der Pharmacie |
| - Drs. K. Kooistra, apotheker |
| Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland |
| - C. Plasschaert, verpleegkundig specialist Parkinson |
| Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie |
| - Dr. G. Ziere, klinisch geriater |
| Vereniging van Oefentherapeuten Cesar en Mensendieck |
| - H. de Wit, oefentherapeut Mensendieck/ ParkinsonNet Therapeut |
| Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie |
| - Dr. O. van den Heuvel, MD PhD. Professor of Neuropsychiatry |
| Nederlandse Vereniging van Diëtisten |
| - K. Overbeek – Dekker, diëtist |
| Beroepsvereniging voor Professionals in Sociaal Werk |
| - M. Bakker, geriatrisch maatschappelijk werker |
| Op persoonlijke titel |
| - Mevrouw M. Verkade, logopediste (werkzaam bij Zorgspectrum) |
| - Mevrouw L. Haakmat, logopediste (werkzaam bij Careyn) |

Medewerking en autorisatie

De volgende verenigingen hebben medewerking verleend aan de totstandkoming van de richtlijn en krijgen na afronding van de kwaliteitsstandaard een verzoek tot autorisatie (in alfabetische volgorde):

- Beroepsvereniging van Specialisten ouderengeneeskunde (voorheen verpleeghuisarts) en Sociaal Geriaters (Verenso, voorheen NVVA). Geautoriseerd.
- Koninklijke Nederlandse Maatschappij ter bevordering van der Pharmacie (KNMP). Autorisatie in bewerking.
- Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (KNGF). Geautoriseerd.
- Nederlands Instituut van Psychologen, sectie neuropsychologie (NIP). Geautoriseerd.
- Nederlandse Vereniging van Diëtisten. autorisatie in bewerking
- Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie (NVE). Geautoriseerd
- Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie. Geautoriseerd
- Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie (NVLf). Geautoriseerd
- Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN). Geautoriseerd.
- Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA). Geautoriseerd.
- Nederlandse Vereniging voor Seksuologie (NVVS). Geautoriseerd
- Parkinson Vereniging. Geautoriseerd
- ParkinsonNet. Autorisatie in bewerking
- Vereniging van Oefentherapeuten Cesar en Mensendieck. Geautoriseerd
- Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland. Geautoriseerd

Inbreng patiëntenperspectief

In alle fasen van de ontwikkeling van de module is rekening gehouden met het perspectief van patiënten met atypische parkinsonismen en hun naasten. De Parkinson Vereniging nam samen met de VSOP het initiatief voor deze kwaliteitsstandaard. Vertegenwoordigers van de patiëntenorganisatie waren lid van de werk- resp. de adviesgroep en brachten het patiënten perspectief in tijdens bijeenkomsten. Knelpunten vanuit patiënten perspectief vormden – samen met knelpunten vanuit zorgverlenersperspectief – de basis van de kwaliteitsstandaard. Bij het literatuuronderzoek is specifiek gezocht naar publicaties over waarden en voorkeuren van patiënten. Het patiënten perspectief is meegewogen bij de formulering van de uitgangsvragen en de aanbevelingen. De modules zijn voor commentaar voorgelegd aan vertegenwoordigers van de Parkinson Vereniging, commissie atypische parkinsonismen.

Methode-ontwikkeling

Evidence based, eminence based.

De aanbevelingen in deze kwaliteitsstandaard zijn gebaseerd op de wetenschappelijke literatuur (voor zover deze voorhanden was), de praktijkkennis van zorgverleners en de voorkeuren en waarden van patiënten. Omdat parkinsonisme een zeldzame aandoening is en omdat een gedeelte van de kwaliteitsstandaard de organisatie van de zorg betreft, is de evidentie op wetenschappelijke basis beperkt. Daarom is het oordeel van (ervarings-)deskundigen op het gebied van atypische parkinsonisme zwaar meegewogen. Een brede vertegenwoordiging van zorgverleners en patiënten was nauw betrokken bij de ontwikkeling van deze modules, waarbij gezocht is naar consensus over kennis en inzichten.

Juridisch kader

Deze sectie is tot stand gekomen op grond van het adviesrapport “De gevolgen van het opnemen van professionele standaarden in een wettelijk register voor de juridische betekenis van deze standaarden en voor de juridische positie van zorgaanbieders.” door prof. mr. Legemaate, hoogleraar gezondheidsrecht (Academisch Medisch Centrum Amsterdam en Universiteit van Amsterdam; 14 februari 2013).

De definitie van kwaliteitsstandaarden is omschreven in de gewijzigde wet cliëntenrechten zorg en andere wetten in verband met de taken en bevoegdheden op het gebied van de kwaliteit van de zorg (Stb. 2013, 578). De gewijzigde wet cliëntenrechten zorg is in werking getreden met ingang van 1 april 2014.

Implementatie

In de verschillende fasen van de ontwikkeling van de kwaliteitsstandaard is rekening gehouden met de implementatie van de kwaliteitsstandaard en de praktische uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. Daarbij is uitdrukkelijk gelet op factoren die de invoering van de kwaliteitsstandaard in de praktijk kunnen bevorderen of belemmeren.

De kwaliteitsstandaard wordt digitaal verspreid onder alle relevante beroepsgroepen. Ook is de kwaliteitsstandaard te downloaden vanaf www.kwaliteitsstandaarden.nl

Werkwijze

De kwaliteitsstandaard voor patiënten met atypische parkinsonisme is ontwikkeld aan de hand van de Leidraad voor Kwaliteitsstandaarden van de Advies- en expertgroep kwaliteitsstandaarden (AQUA; 2015). De werk- en adviesgroep werkte gedurende 3 jaar aan de totstandkoming van de kwaliteitsstandaard. De werk- en adviesgroep zijn verantwoordelijk voor de integrale tekst van deze kwaliteitsstandaard.

Het ontwikkeltraject van de kwaliteitsstandaard bestond uit een knelpuntanalyse, een systematische inventarisatie van bestaande richtlijnen, een literatuuronderzoek en diverse commentaarrondes onder de werk-, advies- en klankbordgroep.

De knelpunten in de kwaliteit van de zorg voor patiënten met atypische parkinsonisme werden geïnterpreteerd en geprioriteerd onder de achterban van de Parkinson Vereniging met atypische parkinsonisme en de zorgverleners in de werk- en adviesgroep.

Vervolgens zijn knelpunten vanuit zorgverlenersperspectief gekoppeld aan knelpunten vanuit patiënten perspectief. Dit leverde een lijst van knelpunten op, die vervolgens zijn omgezet in uitgangsvragen welke de basis vormen van de kwaliteitsstandaard.

Zie bijlage 2 voor een uitgebreide beschrijving van de knelpuntenanalyse.

Vervolgens is een systematisch literatuuronderzoek uitgevoerd dat er op gericht was om relevante artikelen te identificeren voor de onderbouwing van de kwaliteitsstandaard. Tevens hebben de werk- en adviesgroep leden literatuur aangeleverd.

Leden van de werkgroep gingen op basis van de gevonden literatuur met elkaar in discussie en formuleerden de aanbevelingen. Deze aanbevelingen geven antwoord op de uitgangsvragen. De aanbevelingen zijn gebaseerd op de wetenschappelijke literatuur (voor zover deze voorhanden was), de praktijkkennis van zorgverleners en de voorkeuren en waarden van patiënten.

De uitgangsvragen en teksten zijn voorbereid door de werkgroep en voor commentaar voorgelegd aan de werk- en adviesgroep. Het commentaar van de werk- en adviesgroep is verwerkt in de module.

Nadat de concept- kwaliteitsstandaard werd vastgesteld door de werkgroep, werd deze voorgelegd aan de betrokken beroepsorganisaties en de patiëntenorganisatie voor commentaar. De concept-module werd waar nodig door de werkgroep aangepast op basis van dit commentaar. Daarna werd de module vastgesteld door de werkgroep en ter autorisatie voorgelegd aan de betrokken beroepsorganisaties.

Zoekverantwoording

Als startpunt voor het literatuuronderzoek is gezocht naar bestaande (buitenlandse) richtlijnen in Medline (Pubmed) en in de databases van Guidelines International Network, Trip en National guideline clearinghouse (USA) en naar systematische reviews in Medline (Pubmed) en de Cochrane library. Vervolgens werd voor de afzonderlijke uitgangsvragen aan de hand van specifieke zoektermen gezocht naar gepubliceerde wetenschappelijke onderzoeken (RCT's, systematische reviews, vergelijkend en niet-vergelijkend observationeel onderzoek) in verschillende elektronische databases (Medline, Embase, Cinahl, PsycInfo). Daarnaast leverden de leden van de werk- en adviesgroep relevante publicaties aan en werden artikelen geëxtraheerd uit referentielijsten van de geselecteerde artikelen. De databases waarin gezocht is en gebruikte trefwoorden van de zoekactie zijn vermeld in onderstaande tabel.

Leeswijzer

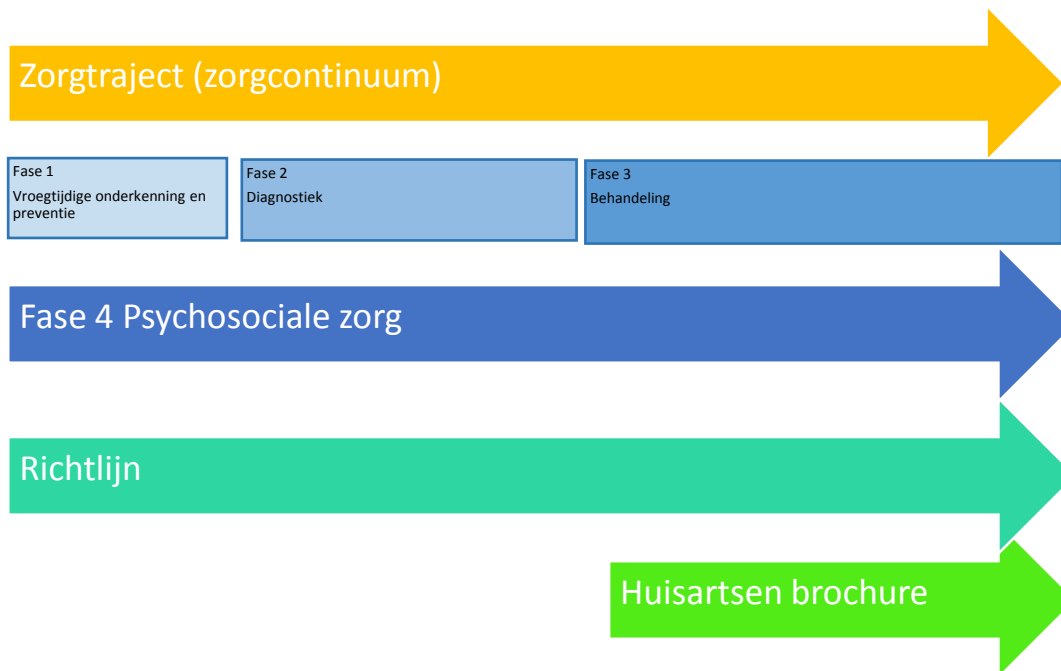
De kwaliteitsstandaard geeft, zodra digitaal vormgegeven, de mogelijkheid om direct en gericht naar specifieke informatie te gaan. Vanuit de diverse schema's kan de lezer doorklikken naar relevante passages betreffende dat onderwerp c.q. onderdeel van zorg. Deze vorm en werkwijze geven de mogelijkheid om te werken met verwijzingen binnen en buiten de kwaliteitsstandaard. In enkele gevallen is gekozen voor herhaling (van de inhoud), omdat het een meerwaarde geeft ten aanzien van het betreffende onderwerp. In deze kwaliteitsstandaard wordt soms gesproken over 'zorgvrager' in plaats van patiënt. Een zorgvrager is iemand die formeel recht heeft op de zorg uit deze kwaliteitsstandaard en kan dus ook een vertegenwoordiger van de patiënt zijn. Met zorgvrager wordt zowel man als vrouw bedoeld, tenzij expliciet anders vermeld. Ook voor zorgverlener wordt de mannelijke vorm gebruikt. Hier wordt uiteraard ook de vrouwelijke zorgverlener mee bedoeld.

Een kwaliteitsstandaard geeft vanuit het patiënten perspectief en het zorgverlenersperspectief een functionele beschrijving van de individuele preventie en zorg voor een bepaalde chronische aandoening. De kwaliteitsstandaard is gebaseerd op actuele en zo mogelijk wetenschappelijk onderbouwde inzichten. Het beschrijft niet alleen de inhoud van de zorg, maar ook de (multidisciplinaire) organisatie van de ketenzorg en de relevante kwaliteitscriteria.

Een zorgtraject bestaat uit de volgende 4 fasen:

- Fase 1: Vroegtijdige, onderkenning en preventie;
- Fase 2: Diagnostiek;
- Fase 3: Behandeling;
- Fase 4: Psychosociale zorg.

Voor deze 4 fasen wordt de inhoud alsmede de organisatie van de zorg beschreven. Fase 4 dient beschouwd te worden als een continu proces en loopt door alle fasen van het hele zorgtraject heen. Fase 4 is dus geïntegreerd in fase 1, 2 en 3.



Afbeelding kwaliteitsstandaard

Een belangrijke informatiebron voor de kwaliteitsstandaard zijn relevante richtlijnen. Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften. Ze bevatten vakinhoudelijke inzichten en aanbevelingen gebaseerd op 'evidence' (wetenschappelijk gefundeerde feiten) of op de mening van deskundigen (als wetenschappelijk onderzoek ontbreekt) en ondersteunen de klinische besluitvorming. Zorgverleners kunnen, zo nodig, in individuele gevallen afwijken van de richtlijn. In bepaalde situaties kan dit zelfs noodzakelijk zijn. Het is wenselijk dat afwijkingen van de richtlijn altijd beargumenteerd en gedocumenteerd worden.

BIJLAGE 2: KNELPUNTENANALYSE

De hierna geprioriteerde knelpunten zijn omgezet in uitgangsvragen die de basis vormen van de verschillende modules van de kwaliteitsstandaard atypische parkinsonismen. Niet alle knelpunten kunnen worden opgelost met een kwaliteitsstandaard. Bij zeldzame aandoeningen zijn vaak de patiëntengroepen te klein en is er te weinig systematisch onderzoek mogelijk.

Inventarisatie en prioritering van knelpunten vanuit patiënten perspectief

Knelpunten in de organisatie van de zorg vanuit patiënten perspectief zijn geïnventariseerd door middel van een individuele interviews met (mantelzorgers) van patiënten met atypische parkinsonismen en het bureau van de Parkinson Vereniging. Tevens is er een enquête via Survey Monkey gehouden met 70 vragen. 135 respondenten hebben de enquête ingevuld.

De belangrijkste knelpunten vanuit patiëntenperspectief zijn gebundeld:

- Diagnose vaak (te) laat en vaak verkeerde diagnose voordat diagnose atypisch parkinsonisme wordt gesteld
- Onbegrip bij zorgverleners/patiënt voelt zich niet serieus genomen
- Weinig info over prognose en verloop van de ziekte
- Te weinig kennis bij onder andere huisartsen, neurologen, orthopeden, oogartsen, urologen en revalidatieartsen. (awareness)
- Communicatie tussen zorgverleners onvoldoende
- Te weinig doorverwijzingen naar neurologen met expertise
- Te weinig tijd tijdens consulten om alle domeinen langs te gaan
- Te veel (onnodige) onderzoeken, arts vraagt te weinig naar onderzoeken die al in voorgeschiedenis zijn uitgevoerd
- Te weinig aandacht voor emotionele aspect
- Te weinig informatie van artsen op alle gebieden: info over ziektebeeld, klachten, verschijnselen, behandeling, prognose, wanneer aan de bel trekken, wat te verwachten, patiëntenvereniging/ een 2^e consult vlak na de diagnose wordt gemist om meer vragen te kunnen stellen als de diagnose wat bezonken is.
- Info te veel op ZvP gericht
- Weinig zicht op waar hulpmiddelen te halen
- Te weinig info over de taken van de mantelzorger en over de (mogelijk) veranderende verhouding tussen de partners
- Te weinig verwijzingen naar ergotherapeut, revalidatiearts, diëtiste e.a.
- Te weinig overleg met andere (gelijktijdige of elkaar opvolgende) behandelaars.
- Ontbreken van een arts die de regie voert en van een laagdrempelige bereikbare zorgverlener
- Ontbreken van zicht op wie te benaderen bij spoed
- Vaak is aanvragen van hulpmiddelen slecht geregeld (ontbreken van iemand die hierin adviseert en proactief handelt.)/wachttijden voor voorzieningen variëren per gemeente/ veel hulpmiddelen worden niet vergoed.
- Ontbreken van brochure voor verpleegkundigen en verzorgenden die gericht is op atypische parkinsonismen.
- Te weinig ervaring bij paramedici in de buurt van de patiënt.
- Patiënten hebben niet het idee dat zij altijd de beste behandelingen krijgen die er zijn
- Veel verschillende medicamenten/ onbekend wat wel en niet helpt.
- Te weinig aandacht voor alternatieve medicatie. Er zou een lijst moeten zijn met wat wel/niet helpt.
- Er ontbreekt een lijst met hulpmiddelen voor patiënten met atypische parkinsonismen
- Er is nauwelijks aandacht voor het onderwerp seksualiteit
- Er is geen individueel zorgplan voor patiënten aanwezig
- Er is te weinig aandacht voor hoe het thuis gaat en of patiënt wel/ niet thuis kan wonen
- (Nieuwe) zorgverleners zijn vaak niet op de hoogte van wat een atypisch parkinsonisme is.
- Aan het onderwerp seksualiteit bij mensen met AP wordt nog te weinig aandacht geschonken.

Inventarisatie en prioritering van knelpunten vanuit zorgverlenersperspectief

Knelpunten in de organisatie van de zorg vanuit zorgverlenersperspectief zijn geïnventariseerd door alle leden van de werkgroep en voorgelegd aan de leden van de werk- en adviesgroep voor prioritering. De belangrijkste knelpunten vanuit zorgverlenersperspectief zijn gebundeld:

- Patiënten met verdenking op parkinsonismen worden in beperkte mate doorverwezen naar de (gespecialiseerde) revalidatiearts.
- Patiënten met atypische parkinsonismen kunnen vaak nergens terecht voor gespecialiseerde zorg/zorgverleners met goede kennis en expertise.
- (Inter)nationale richtlijnen voor atypische parkinsonismen ontbreken.
- Bij scholingen via ParkinsonNet komt vooral ZvP aanbod, weinig gericht op atypische parkinsonismen; vergeten en complexe groep.
- Moeilijk om revalidatieartsen en andere zorgverleners geschoold te houden volgens de richtlijnen van ParkinsonNet (in verband met minimaal aantal patiënten en belasting van scholingsdagen over vele andere aandoeningen). Scholing ook te weinig op Atypische parkinsonismen gericht.
- Zorgverleners (neurologen en paramedici) hebben onvoldoende kennis van en ervaring met atypische parkinsonismen onder andere ten aanzien van psychologische / psychiatrische behandeling / begeleiding/voorspellen prognose.
- Neuroloog zou meer informatie moeten geven over prognose, levensverlengende behandelingen. Meeste neurologen missen kennis en expertise.
- Neurologen hebben angst om diagnose atypische parkinsonisme te stellen. Vaak wordt diagnose ZvP te lang gehanteerd.
- Vanwege snel verslechteren cognitieve vermogen is de leerbaarheid van strategieën een probleem, zeker bij late diagnose.
- Neurologen onderkennen vaak niet tijdig de met name niet-motorische symptomen, welke soms deels symptomatisch behandelbaar zijn. Daardoor vaak onderbehandeling van de niet-motorische symptomen.
- Er zijn te weinig specialisten die geïnteresseerd zijn in de zorg voor patiënten met atypische parkinsonismen of die voldoende tijd nemen om (pro)actief te kijken wat voor problemen zich in het beloop van de ziekte voordoen/wat er aan gedaan kan worden om kwaliteit van leven te verbeteren.
- Medisch specialisten (bijv. neuroloog) weten niet welke diagnostische onderzoeken nut hebben.
- Diagnose middels obductie wordt maar weinig gedaan omdat patiënten vaak in verpleeghuis overlijden.
- Een goed overzicht van medicamenten en behandelmogelijkheden die het proberen waard zijn ontbreekt. Tevens ontbreekt kennis of medicamenten wel/niet vergoed worden. Er is onbekendheid ten aanzien van mogelijkheden en betekenis van alternatieve behandelingen.
- Er is geen arts die de regie voert/ geen toegankelijke laagdrempelige zorg/niet altijd een verpleegkundig specialist of parkinsonverpleegkundige.
- Er is een gebrek aan gestructureerde (neuro)psychologische en psychiatrische follow-up van patiënten met atypische parkinsonismen.
- Diagnose wordt te laat gesteld. Meer awareness nodig. Ook meer awareness voor red flags.
- De follow-up is niet geregeld.
- Zorgverleners zoals huisartsen, urologen, neurologen, oogartsen etc. zijn vaak niet bekend met de (niet – motore) symptomen die aan de motorische symptomen bij atypische parkinsonismen vooraf kunnen gaan.
- Het is onduidelijk welke zorgverleners in de regio ervaring hebben met psychologische / psychiatrische behandeling / begeleiding van patiënten met atypische parkinsonismen.
- Zorgverleners (bijv. huisartsen,) zijn onvoldoende bekend met het bestaan van het expertisecentrum en weten niet naar wie ze kunnen doorverwijzen.
- De afwezigheid van een netwerk.

- Er is vaak onvoldoende ondersteunende zorg (ook door maatschappelijk werk) in het omgaan met de diagnose en met name de beperkte levensverwachting.
- Er is weinig bekend over goede zorg voor parkinsonismen. Zorg is ook nauwelijks gebaseerd op evidentie, omdat er te weinig onderzoek is. Patiënten met atypische parkinsonismen krijgen vaak behandeling die geldt voor ZvP.
- Ontbreken van dagscreeningen.
- Ontbreken van adviezen ten aanzien van aantal consulten per periode.
- Zorg te weinig gericht op individuele patiënt.
- Paramedici en verpleegkundigen te weinig kennis en expertise ten aanzien van atypische parkinsonismen.
- Zorgpaden voor patiënten met atypische parkinsonismen ontbreken.
- Niet alle relevante zorgverleners worden betrokken bij de zorg (bijvoorbeeld de uroloog).
- Er is onvoldoende communicatie over de patiënt met atypische parkinsonismen tussen zorgverleners onderling (zowel binnen als buiten het team).
- Perifere extramurale poliklinieken beschikken niet altijd over de mogelijkheid om andere disciplines te betrekken.
- Aan het onderwerp seksualiteit wordt te weinig aandacht geschonken.

| | Knelpunten gebundeld, geprioriteerd, geschikt om te bewerken in kwaliteitsstandaard | Module | Thema |
|---|--|---------------------------------------|---|
| | <i>Vanuit zowel patiënten als zorgverleners</i> | | |
| 1 | Kennis ontbreekt bij zorgverleners ten aanzien van atypische parkinsonismen (o.a. huisartsen, neurologen, orthopeden, oogartsen, revalidatieartsen). | Bevordering van bekendheid en kennis. | Kennis, Inhoud van de kwaliteitsstandaard |
| 2 | Er wordt te weinig doorverwezen naar een specialist (bijv. een paramedicus of neuroloog met specifieke expertise). | Organisatie van zorg | Samenwerking en verwijzing |
| 3 | Te laat diagnosticeren / te lang diagnose ZvP | Medisch | Diagnostiek |
| 4 | Het ontbreken van een overzicht van medicamenten en behandel mogelijkheden én het ontbreken van evidence voor atypische parkinsonismen. Een overzicht van de alternatieve behandel mogelijkheden ontbreekt. Zorgverleners weten niet of / hoe de behandeling vergoed wordt. | Medisch Organisatie van zorg | Behandeling |
| 5 | Ontbreken van een regievoerende arts. | Organisatie van zorg | Samenwerking en coördinatie |
| 6 | Niet genoeg tijd voor uitleg aan de patiënt / niet genoeg tijd om alle domeinen langs te gaan. | Organisatie van zorg | Communicatie patiënt |
| 7 | Onvoldoende communicatie tussen zorgverleners. | Organisatie van zorg | Communicatie |
| 8 | Moeilijk prognose te voorspellen. | Medisch | Behandeling |
| 9 | Er is geen netwerk speciaal gericht op atypische parkinsonismen. | Organisatie van zorg | Samenwerking, Netwerk |
| | <i>Vanuit de patiënten</i> | | |

| | Knelpunten gebundeld, geprioriteerd, geschikt om te bewerken in kwaliteitsstandaard | Module | Thema |
|----|--|--------------------------------------|------------------------------|
| 10 | Vaak onduidelijk welke behandeling patiënt nodig heeft. Patiënten hebben niet het idee dat zij de beste behandeling krijgen. | Medisch Organisatie van de zorg | Behandeling Communicatie |
| 11 | Er is geen begeleiding/ondersteuning op het sociaal-maatschappelijk vlak (zoals werk, verzekering, uitkering aanvragen). | Organisatie van zorg | Behandeling Ondersteuning |
| 12 | Er vindt geen of (te) weinig informatieverstrekking plaats door de betrokken zorgverlener aan patiënten <i>en mantelzorgers</i> over de aandoening, de mogelijke gevolgen van de aandoening, de mogelijkheden voor zorg, hulpmiddelen en begeleiding en over het beloop en de levensverwachting. | Organisatie van zorg | Communicatie |
| 13 | Er is geen persoonlijk zorgplan voor patiënten aanwezig. | Organisatie van zorg | Behandeling |
| 14 | Een lijst met hulpmiddelen ontbreekt. Goede informatie om <i>op tijd</i> hulpmiddelen te krijgen ontbreekt. Er is geen coördinator die helpt met aanvragen van hulpmiddelen. Een zorgverlener die hier proactief in adviseert, ontbreekt. | Organisatie van zorg Medisch | Behandeling |
| | <i>Vanuit de zorgverleners</i> | | |
| 15 | Medisch specialisten (bijv. neuroloog) weten niet welke diagnostische onderzoeken nut hebben. | Medisch | Diagnostiek |
| 16 | Zorgverleners(neurologen en paramedici) hebben onvoldoende kennis van en ervaring met atypische parkinsonismen onder andere t.a.v. psychologische / psychiatrische behandeling / begeleiding/voorspellen prognose. | Bevordering van bekendheid en kennis | Kennis & behandeling |
| 17 | Er is een gebrek aan gestructureerde follow-up, met name (neuro)psychologische en psychiatrische follow-up van patiënten met atypische parkinsonismen. | Organisatie van zorg | Behandeling |
| 18 | Zorgpaden ontbreken. | Organisatie van zorg | Behandeling |
| 19 | Zorgverleners (bijv. huisartsen,) zijn onvoldoende bekend met het bestaan van het expertisecentrum en weten niet naar wie ze kunnen doorverwijzen. | Organisatie van zorg | Samenwerking en verwijzing |

BIJLAGE 3: CLASSIFICATIE VOLGENS HOEHN EN YAHR. [4]

| | |
|--|---|
| 1 | Beginstadium met lichte symptomen aan één lichaamszijde. |
| 1,5 | Eenzijdig met beginnende axiale problemen. |
| 2 | Tweezijdig, geen balansproblemen. Mogelijk reeds een licht kyfotische houding, traagheid en spraakproblemen. Houdingsreflexen zijn nog intact. |
| 2,5 | Matige ziekteverschijnselen met herstel op retropulsietest.* |
| 3 | Matige tot ernstige ziekteverschijnselen, enkele houdings- en balansproblemen, lopen is aangedaan, maar nog mogelijk zonder hulp, fysiek onafhankelijk. |
| 4 | Ernstige ziekteverschijnselen, gedeeltelijke hulpbehoevendheid, lopen en staan is aangedaan, maar nog mogelijk zonder hulp. |
| 5 | Eindstadium, volledige invaliditeit, lopen en staan zonder hulp onmogelijk, continue verpleegkundige zorg noodzakelijk. |
| * definitie herstel hier : ‘de patiënt herstelt zelf en neemt niet meer dan twee passen’. | |

BIJLAGE 4: SCHWAB AND ENGLAND ACTIVITIES OF DAILY LIVING (ADL) SCALE

- Compleet onafhankelijk (100%): in staat om alle taken uit te voeren zonder moeite; in essentie normaal; niet bewust van enige problemen.
- Compleet onafhankelijk (90%): in staat tot het uitvoeren van alle taken met enige moeite (kan tot twee keer zo lang duren); patiënt begint zicht bewust te worden van de problemen.
- Zo goed als onafhankelijk (80%): uitvoeren taken neemt twee keer zoveel tijd; bewust van de problemen.
- Niet geheel onafhankelijk (70%): meer moeite met sommige taken; neemt soms drie tot vier keer zoveel tijd.
- Enige afhankelijkheid (60%): kan de meeste taken uitvoeren maar buitengewoon langzaam en met veel moeite; maakt fouten; sommige taken zijn niet mogelijk.
- Toenemend afhankelijk (50%): Heeft bij de helft van de taken hulp nodig; is langzamer en heeft moeite bij alle taken.
- Zwaar afhankelijk (40%): kan helpen bij alle taekn, maar doet er heel weinig alleen
- Overwegend afhankelijk (30%): met moeite kan patiënt een paar taekn alleen doen of alleen opstarten; veel hulp nodig.
- Ernstig afhankelijk (20%): Kan zelf enigszins helpen bij het uitvoeren van taken, maar kan niets alleen. Zwaar geïnvaleideerd
- Compleet afhankelijk (10%): hulpeloos, compleet geïnvaleideerd.
- Bedlegerig (0%): vegetatieve functies zoals slikken en blaas- en darmfuncties zijn verminderd.

BIJLAGE 5: NEDERLANDSE MOCA EN GESTANDAARDISEERDE MMSE

Nederlandse versie van de MoCA

MoCA Versie 7.2; Januari 2012 © Z. Nasreddine MD, vertaald naar Nederlands door A.J. Wester en R.P.C. Kessels www.mocatest.org

Montreal Cognitive Assessment – Dutch

(MoCA-D)

Afname- en Scoringsinstructies

Versie 7.2

De Montreal Cognitive Assessment (MoCA) is ontworpen als een beknopt screeningsinstrument voor lichte cognitieve stoornissen. Verschillende cognitieve domeinen worden beoordeeld: aandacht en concentratie, executieve functies, geheugen, taal, visuo-constructieve vaardigheden, conceptueel denken, rekenen en oriëntatie. Afname van de MoCA neemt ongeveer 10 minuten in beslag. Het maximum aantal te behalen punten is 30; een score van 26 punten of hoger wordt beschouwd als normaal.

ALGEMENE INSTRUCTIE: *“Ik wil u vragen een aantal korte opdrachten te doen, om te kijken of er mogelijk problemen zijn met uw cognitieve functies, zoals bijvoorbeeld de aandacht en concentratie, of het geheugen. Sommige van deze opdrachten zullen makkelijker voor u zijn dan andere. De test zal ongeveer 15 minuten duren. Probeer u alstublieft uw best te doen om alle opdrachten zo goed mogelijk te maken. Heeft u nog vragen voordat we beginnen?”*

1. Alternerende Trail Making:

Afname: De onderzoeker instrueert de proefpersoon: *“Teken een lijn, van een cijfer naar een letter en in oplopende volgorde. Begin hier [wijs naar (1)] en teken een lijn van 1 naar A, dan naar 2 en zo verder. Stop hier [wijs naar (E)].”*

Scoring: 1 punt wordt toegekend indien de proefpersoon het volgende patroon correct tekent: 1-A-2-B-3-C-4-D-5-E, zonder dat de lijnen elkaar kruisen. Een fout die de proefpersoon niet direct zelf verbetert krijgt een score 0.

2. Visuo-constructieve vaardigheden (Rechthoek):

Afname: De onderzoeker wijst naar de **rechthoek** en geeft de volgende instructie: *“Teken dit figuur zo nauwkeurig mogelijk na, in de ruimte hieronder.”*

Scoring: Er wordt 1 punt toegekend voor een correcte tekening.

- De tekening moet driedimensionaal zijn en duidelijk rechthoekig (i.e. de kortere verticale zijden mogen niet meer dan $\frac{3}{4}$ van de lengte van de langere horizontale lijnen zijn).
- Alle lijnen zijn getekend
- Er is geen extra lijn toegevoegd
- De horizontale lijnen lopen relatief parallel
- Indien aan één van bovenstaande criteria niet wordt voldaan, is de score 0.

3. Visuo-constructieve vaardigheden (Klok):

Afname: Wijs naar de rechter bovenkant van het scoreformulier en geef de volgende instructie: *“Teken een klok. Plaats er alle cijfers in en zet de wijzers op 5 over 4.”*

Scoring: Er wordt één punt toegekend voor elk van de volgende 3 criteria:

- Omtrek (1 pt): de omtrek van de klok moet een cirkel zijn. Hooguit een kleine afwijking is acceptabel (bv., een kleine onvolkomenheid bij het sluiten van de cirkel);
- Cijfers (1 pt): alle cijfers van de klok zijn aanwezig, zonder toevoeging van extra cijfers; de cijfers staan in de juiste volgorde en moeten ongeveer in de kwadranten van de klok geplaatst zijn; Romeinse cijfers zijn toegestaan; de cijfers mogen aan de buitenkant van de cirkel geplaatst worden;
- Wijzers (1 pt): er moeten twee wijzers zijn die samen de correcte tijd aangeven; de uurwijzer moet duidelijk korter zijn dan de minutenwijzer; de wijzers moeten in de klok getekend worden en elkaar ongeveer in het midden van de cirkel kruisen.

Er wordt geen punt toegekend voor een element indien aan de bovenstaande criteria niet wordt voldaan.

4. Benoemen:

Afname: Wijs vanaf links ieder figuur aan en zeg: *“Hoe heet dit dier?”*

Scoring: Voor elk van de volgende antwoorden wordt 1 punt gegeven: (1) giraffe; (2) beer (of specifieke soorten beren); (3) nijlpaard.

5. Geheugen:

Afname: De onderzoeker leest een rij van 5 woorden voor met een snelheid van één woord per seconde en geeft hierbij de volgende instructies:

“Dit is een geheugentest. Ik ga een rij woorden voorlezen die u moet onthouden, nu maar ook straks. Luister goed. Als ik klaar ben, vertelt u me alle woorden die u hebt onthouden. Het maakt niet uit in welke volgorde u ze opnoemt.”

Geef met nummers in de aangegeven ruimte aan in welke volgorde de proefpersoon tijdens deze eerste aanbieding de woorden reproduceert.

Wanneer de proefpersoon aangeeft dat hij/zij klaar is (alle woorden heeft herinnerd), of zich geen woorden meer weet te herinneren, lees dan de lijst met woorden een tweede keer voor met de volgende instructie:

“Ik ga dezelfde lijst een tweede keer voorlezen. Probeer zo veel mogelijk woorden te onthouden en vertel ze me, ook de woorden die u de eerste keer hebt opgenoemd.”

Geef met nummers in de aangegeven ruimte aan in welke volgorde de proefpersoon zich de woorden herinnert na de tweede aanbieding.

Vertel de proefpersoon aan het einde van de tweede aanbieding dat later nogmaals naar de woorden gevraagd zal worden, door te zeggen: *“Ik zal u aan het eind van deze test opnieuw vragen welke woorden u zich nog weet te herinneren.”*

Scoring: Er worden **géén** punten gegeven voor aanbiedingen één en twee.

6. Aandacht:

Cijferreeksen vooruit;

Afname: Geef de volgende instructie:

“Ik ga een aantal cijfers opnoemen en als ik klaar ben, moet u ze in dezelfde volgorde nazeggen als ik ze heb gezegd.”

Lees de vijf-cijfer reeks met een snelheid van één cijfer per seconde.

Cijferreeksen achteruit;

Afname: Geef de volgende instructie:

“Nu ga ik weer cijfers opnoemen, maar zodra ik klaar ben, moet u ze in omgekeerde volgorde nazeggen.”

Lees de drie-cijfer reeks met een snelheid van één cijfer per seconde.

Scoring: Er wordt 1 punt gegeven voor elke correct nagezegde reeks (N.B.: het correcte antwoord voor cijferreeksen achteruit is 2-5-8).

Volgehouden aandacht;

Afname: De onderzoeker leest de rij letters voor met een snelheid van één letter per seconde. Geef de volgende instructie:

“Leg uw hand plat op tafel. Ik ga u een reeks letters voorlezen. Iedere keer dat ik de letter A noem, tikt u eenmaal met uw hand op tafel. Wanneer ik een andere letter noem, tikt u niet met uw hand op tafel.”

Scoring: Geef 1 punt bij nul of één fout (een fout is geen tik bij een A, of een tik bij de verkeerde letter).

Seriële 7's;

Afname: De onderzoeker geeft de volgende instructie:

“Wilt u van 90 zeven aftrekken en van wat overblijft weer zeven aftrekken en zo doorgaan tot ik stop zeg?”
Geef deze instructie zo nodig tweemaal.

Scoring: Op dit item zijn maximaal 3 punten te behalen. Geef geen (0) punten indien geen enkel antwoord correct is, 1 punt voor één correcte aftreksom, 2 punten voor twee of drie correcte aftreksommen en 3 punten indien vier of vijf aftreksommen juist zijn gemaakt. Tel iedere juiste aftrekking van 7, beginnend bij 90. Iedere aftreksom wordt individueel beoordeeld; dit houdt in dat, indien een proefpersoon met een foutief getal antwoordt, maar vervolgens correct doorgaat met hier 7 van af te trekken, er een punt voor iedere correcte som wordt gegeven. Een proefpersoon kan bijvoorbeeld antwoorden: “82 – 75 – 68 – 61 – 54” waarbij de “82” fout is, maar alle volgende getallen correct zijn afgetrokken. Dit is één fout en het item krijgt een score van 3.

7. Zinnen nazeggen:

Afname: De onderzoeker geeft de volgende instructie:

*“Ik ga u een zin voorlezen. Zeg deze na zodra ik klaar ben, precies zoals ik hem heb gezegd [pauze]: **Een vogel kan tegen een gesloten venster vliegen wanneer het donker is en waait.**”*

Na het antwoord zegt u:

*“Nu ga ik u een andere zin voorlezen. Zeg deze na, precies zoals ik hem heb gezegd [pauze]: **De zorgzame oma heeft meer dan een week geleden boodschappen gestuurd.**”*

Scoring: Ken 1 punt toe voor iedere correct herhaalde zin. De herhaling moet precies hetzelfde zijn. Wees alert voor omissies (bv., “dicht”, “meer dan” vergeten) en vervangingen / toevoegingen (bv., “Een vogel kan makkelijk...”; “waait” vervangen door “stormt”, meervoud veranderen, etc.).

8. Verbale fluency:

Afname: De onderzoeker geeft de volgende instructie:

“Noem zo veel mogelijk woorden als u kunt bedenken die beginnen met een bepaalde letter van het alfabet. Ik zal u de letters straks vertellen. U mag ieder woord noemen dat u wilt, behalve namen, cijfers, of woorden die met hetzelfde voorstukje (voorvoegsel) beginnen, zoals bijvoorbeeld lief, liefde, liefdevol. Na één minuut vraag ik u te stoppen. Bent u er klaar voor? [pauze] Noem zo veel mogelijk woorden als u kunt bedenken die beginnen met de letter S. [tel 60 sec. af] Stop.”

Scoring: Ken 1 punt toe indien de proefpersoon 11 woorden of meer kan opnoemen in 60 seconden. Noteer de antwoorden onderaan het blad, of in de kantlijn.

9. Abstractie:

Afname: De onderzoeker vraagt de proefpersoon uit te leggen wat ieder woordpaar gemeenschappelijk heeft. Begin met het voorbeeld:

“Kunt u mij vertellen in welk opzicht een wortel en een bloemkool aan elkaar gelijk zijn, wat is de overeenkomst tussen beide?”

Wanneer de proefpersoon een concreet antwoord geeft, zeg dan slechts één keer extra:

“Weet u nog een andere overeenkomst?”

Indien de proefpersoon niet het correcte antwoord geeft (groente), zeg dan,

“Ja, en het zijn beide groenten.”

Geef geen extra instructies of verduidelijking.

Na de oefenafname zegt u:

“In welk opzicht zijn een diamant en een robijn aan elkaar gelijk?”

Nadat het antwoord gegeven is, stelt u een tweede vraag:

“Vertel me nu in welk opzicht een kanon en een geweer aan elkaar gelijk zijn.”

Geef geen extra instructies of aanmoedigingen.

Scoring: Alleen de laatste twee itemparen worden gescoord. Geef 1 punt voor ieder correct beantwoord itempaar. Deze antwoorden worden goedgekeurd:

- Diamant – robijn: edelstenen, juwelen;
- Kanon – geweer: wapens, gebruikt om mensen pijn te doen / te vermoorden, gebruikt in oorlog.
- De volgende antwoorden worden **niet** goedgekeurd:
- Diamant – robijn: komen uit de aarde
- Kanon – geweer: vuren / schieten, (am)munitie / schietvoorraad

10. Uitgestelde recall:

Afname: De onderzoeker geeft de volgende instructie:

“Ik heb u eerder een rij met woorden voorgelezen, en ik vroeg u ze te onthouden. Vertel me zo veel mogelijk woorden die u zich kunt herinneren.”

Geef met nummers in de daarvoor bestemde ruimte aan in welke volgorde de proefpersoon zich spontaan, zonder aanwijzingen, de woorden heeft weten te herinneren.

Scoring: Ken 1 punt toe voor ieder woord dat spontaan wordt herinnerd **zonder aanwijzingen**.

Optioneel:

Na de uitgestelde spontane recall geeft u de proefpersoon voor ieder niet herinnerd woord een geheugensteuntje ('cue') door middel van de semantische cues, die beneden staan aangegeven. Geef, doorgaande met voorgaande nummering, aan in het aangegeven gebied als de proefpersoon zich het woord dankzij de categorie- of de meerkeuzecue herinnert. Help de proefpersoon op deze manier met alle niet herinnerde woorden. Indien de proefpersoon zich niet alle woorden weet te herinneren na de categoriecue, laat hem/haar dan kiezen, waarbij u de volgende voorbeeldinstructie aanhoudt:

“Welke van de volgende woorden denkt u dat het was, AUTO, VRACHTWAGEN, of VLIEGTUIG?”

Gebruik de volgende categorie- en/of meerkeuzecues voor ieder woord, indien van toepassing:

- AUTO: categoriecue: vervoermiddel meerkeuze: auto, vrachtwagen, vliegtuig
- BANAN: categoriecue: soort fruit meerkeuze: peer, appel, banaan
- VIOL: categoriecue: soort muziekinstrument meerkeuze: viool, harp, gitaar
- BUREAU: categoriecue: soort meubel meerkeuze: stoel, bureau, bed
- GROEN: categoriecue: een kleur meerkeuze: groen, geel, zwart

Scoring: **Er worden geen punten toegekend voor woorden die door middel van een cue worden herinnerd.** Een cue wordt alleen gebruikt voor klinische doeleinden en kan de beoordelaar van de test extra informatie geven over het type geheugenstoornis. Bij geheugenstoornissen die veroorzaakt worden door retrievalproblemen, kunnen cues de prestatie verbeteren. Bij geheugenstoornissen die veroorzaakt worden door een falende opslag, verbetert de prestatie niet met een cue.

11. Oriëntatie:

Afname: De onderzoeker geeft de volgende instructie:

“Vertel me de datum van vandaag.”

Indien de proefpersoon een onvolledig antwoord geeft, moedig hem dan aan door te zeggen:

“Vertel me het [jaar, maand, precieze datum, en dag van de week].” Zeg vervolgens: *“Vertel nu: hoe heet dit gebouw en in welke stad/plaats zijn we nu?”*

Scoring: Geef 1 punt voor ieder correct beantwoord item. De proefpersoon moet de exacte datum en het exacte gebouw noemen (naam van het ziekenhuis, kliniek, kantoor). Er worden geen punten toegekend als de proefpersoon er één dag naast zit wat betreft de dag van de week en de datum (dag van de maand).

TOTALE SCORE: Tel alle subtestscores die aan de rechterkant staan bij elkaar op. Tel er 1 punt bij op voor personen die 12 jaar of minder formele opleiding hebben gehad (*gerekend vanaf leeftijd 6 jaar*), zodat een maximum van 30 punten mogelijk is. Een uiteindelijke score van 26 of hoger wordt beschouwd als normaal.

Tabel 1: Nederlands Onderwijs Systeem (Hochstenbach, Den Otter & Mulder, 2003)

| Verhage Niveau van Onderwijs | Aantal Jaren Onderwijs |
|------------------------------|------------------------|
| 1 | < 6 (Lager Onderwijs) |
| 2 | 6 |
| 3 | 8 |
| 4 | 9 |
| 5 | 10-11 |
| 6 | 12-18 |
| 7 | > 18 (Universiteit) |

Gestandaardiseerde MMSE

Ik ga u nu enkele vragen stellen en geef u enkele problemen om op te lossen. Wilt u alstublieft uw best doen om zo goed mogelijke antwoorden te geven.

noteer antwoord score:

1.
 - a. Welk jaar is het?
 - b. Welk seizoen is het?
 - c. Welke maand van het jaar is het?
 - d. Wat is de datum vandaag?
 - e. Welke dag van de week is het?

(0-5)
2.
 - a. In welke provincie zijn we nu?
 - b. In welke plaats zijn we nu?
 - c. In welk ziekenhuis (instelling) zijn we nu?
 - d. Wat is de naam van deze afdeling?
 - e. Op welke verdieping zijn we nu?

(0-5)
3. Ik noem nu drie voorwerpen. Wilt u die herhalen nadat ik ze alle drie gezegd heb?
Onthoud ze want ik vraag u over enkele minuten ze opnieuw te noemen.
(Noem "appel, sleutel, tafel", neem 1 seconde per woord)
(1 punt voor elk goed antwoord, herhaal maximaal 5 keer tot de patiënt de drie woorden weet) (0-3)
4. Wilt u van de 100 zeven aftrekken en van wat overblijft weer zeven aftrekken en zo doorgaan tot ik stop zeg?
(Herhaal eventueel 3 maal als de persoon stopt, herhaal dezelfde instructie, geef maximaal 1 minuut de tijd) Noteer hier het antwoord of Wilt u het woord "worst" achterstevoren spellen?
Noteer hier het antwoord.
(0-5)
5. Noemt u nogmaals de drie voorwerpen van zojuist.
(Eén punt voor elk goed antwoord). (0-3)
6. Wat is dit? En wat is dat?
(Wijs een pen en een horloge aan. Eén punt voor elk goed antwoord). (0-2)

7. Wilt u de volgende zin herhalen: " Nu eens dit en dan weer dat " .

(Eén punt als de complete zin goed is) (0-1)

8. Wilt u deze woorden lezen en dan doen wat er staat'?

(papier met daarop in grote letters: "Sluit uw ogen") (0-1)

9. Wilt u dit papiertje pakken met uw rechterhand, het dubbelvouwen

en het op uw schoot leggen? (Eén punt voor iedere goede handeling). (0-3)

10. Wilt u voor mij een volledige zin opschrijven op dit stuk papier?

(Eén punt wanneer de zin een onderwerp en een gezegde heeft
en betekenis heeft). (0-1)

11. Wilt u deze figuur natekenen?

(Figuur achterop dit papier. Eén punt als figuur geheel correct is nagetekend.

Er moet een vierhoek te zien zijn tussen de twee vijfhoeken) (0-1)

TOTALE TEST SCORE: (0-30)



BIJLAGE 6: PSPRS (PSP-RATING SCALE)

De PSPRS is een praktisch meetinstrument dat gevoelig de progressie van de aandoening PSP weergeeft en een indicatie kan geven over de prognose van de aandoening.

De PSPRS en de reproduceerbaarheid van de PSPRS maakt de test in handen van ervaren neurologen nuttig om de progressie van de individuele patiënt te meten en zijn of haar eventuele respons op de behandeling. Een prognose geeft patiënten en mantelzorgers de mogelijkheid om een plan te maken voor de toekomstige opeenvolgende fasen van achteruitgang en invaliditeit en geeft tevens een schatting van de levensduur. De PSPRS score kan met onderstaande tabel helpen om een prognose te bespreken met patiënten.

In het onderzoek van Golbe werd een toename in de score van gemiddeld ongeveer 1 punt per maand gezien.

Patiënten waarbij de PSP op latere leeftijd ontstond hadden een hogere gemiddelde PSPRS score 2 jaar na de start van de symptomen, maar leken op een later tijdstip minder hard achteruit te gaan.

Alle 3 de leeftijdsgroepen kwamen 6 jaar na de start van de symptomen op de zelfde gemiddelde PSPRS score uit (zie grafiek). De onderzoekers leidden hiervan af dat dit mogelijk veroorzaakt wordt door een complexe interactie van het verouderingsproces met het ziekteproces. De onderstaande tabel kan klinici helpen bij het informeren van patiënten ten aanzien van de prognose. De tabel geeft informatie over de opeenvolgende overlevingsprognoses, niet alleen gebaseerd op gegevens over PSP in het algemeen, maar afgestemd op de individuele patiënt gemeten met de PSPRS.

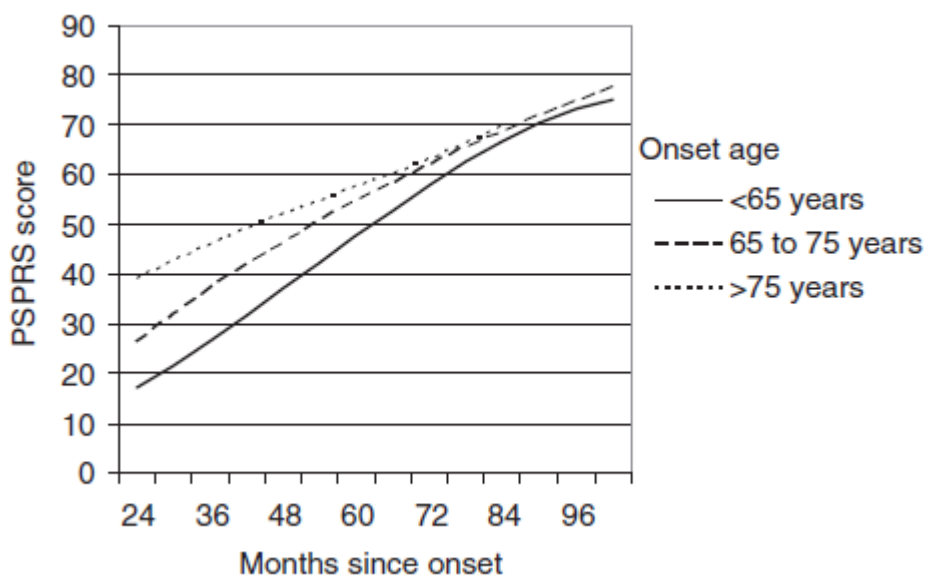
Tabel met overlevingsprognoses en 95% betrouwbaarheidsinterval voor patiënten met PSPRS-scores in de verschillende fasen:

| Opeenvolgende percentages overleving (met 95% betrouwbaarheidsinterval) | | | | | | | |
|---|----------------------------|----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|----------------------------|----------------------------|--------------------------|
| PSPRS score | 6 maanden | 12 maanden | 24 maanden | 36 maanden | 48 maanden | 60 maanden | 72 maanden |
| 20-29 | 97,1 (91,9-100) | 94,2 (86,8-100) | 83,3 (71,8-97,7) | 64,1 (48,7-84,5) | 40,1 (25,4-63,1) | 18,0 (8,1-40,2) | 9,0 (2,5-32,0) |
| 30-39 | 96,4 (91.7-100) | 92.6 (86.0-99.7) | 76.4 (65.7-88.8) | 57.7 (45.3-73.6) | 25.3 (15.1-42.3) | 12.6 (5.6-28.5) | 6.3 (1.8-22.6) |
| 40-49 | 91.5 (85.2-98.1) | 86.9 (79.4-95.2) | 58.9 (47.9-72.5) | 41.9 (31.0-56.6) | 17.9 (10.2-31.5) | 13.0 (6.5-26.2) | 5.2 (1.5-18.5) |
| 50-59 | 88.0 (80.6-96.0) | 76.9 (67.4-87.6) | 54.9 (44.0-68.6) | 26.0 (16.8- 40.2) | 16.2 (8.7-30.2) | a | a |
| 60-69 | 83.7 (74.1-94.4) | 70.2 (58.5-84.3) | 28.5 (17.8-45.4) | 11.4 (4.7-27.6) | 7.6 b (2.5-22.8) | 7.6 b (2.5-22.8) | 3.8 (0.9-16.6) |
| >70 | 69.2 (54.9-87.2) | 47.4 (33.0-68.0) | 16.4 c (7.5-30.4) | 16.4 c (7.5-30.4) | a | a | a |

Overlevingstijd is berekend als het interval tussen de eerste keer dat met de PSPRS is gescoord tot tijdstip van overlijden.

a = geen schatting te geven, omdat er bij het onderzoek geen overlevers waren

b/c = deze zijn hetzelfde, omdat er geen overledenen waren tussen de 2 opeenvolgende leeftijdsgroepen.



I. Anamnese

1. Zich terugtrekken

0. niet

•relatieveer naar persoonlijkheid

1. volgt gesprek in een groep, kan zelf spontaan antwoorden, maar start zelden of nooit zelf een gesprek.

•overweeg gebrek aan converseren als gevolg van dementie of bradyphrenie als terugtrekken

2 volgt zelden of nooit een gesprek in een groep.

2. Prikkelbaarheid

0 geen toename in prikkelbaarheid

• relativeer naar persoonlijkheid

1 toename prikkelbaarheid, maar niet storend in de interactie met familie

•vraag of patiënt schreeuwt en makkelijk boos wordt

2 toename prikkelbaarheid, storend in de interactie met familie

3. Dysfagie voor vast voedsel

0 normaal, geen probleem met de voeding van verschillende texturen

•neem hierbij niet mee de problemen door te gulzig eten

1 vast voedsel moet in kleine stukjes worden gesneden.

•als bepaalde voeding, zoals broodkorsten, of bladgroenten moeten worden vermeden, maar vleeswaren zijn ok, scoor den 2.

2 heeft dieet met zacht vast voedsel nodig

3 heeft gepureerd of vloeibaar dieet nodig

4 sonde voeding nodig voor bepaalde of voor alle voeding

4. Gebruik van mes en vork, dichtdoen van knopen, wassen van handen en gezicht

0 normaal

•beoordeel de slechtste van de drie

1 ietwat langzaam, maar geen hulp nodig

•Als de problemen gerelateerd zijn aan het naar beneden kijken, scoren als of het puur motorisch is

2 extreem langzaam, af en toe hulp nodig

3 overwegend hulp nodig, maar kan ook dingen alleen doen

4 heeft voor alles hulp nodig

5. Vallen

0 niet in het afgelopen jaar

•gemiddelde frequentie als patiënt probeert te lopen zonder hulp(middelen)

1 <1 per maand; wandelen kan normaal zijn

•Ga uit van lopen zonder hulpmiddelen

2 1–4 per maand

•neem bijna-vallen niet mee in de beoordeling

3 5–30 per maand

4 >30 per maand (of rolstoelgebonden)

6. Urine-incontinentie

0 geen of een paar druppels en minder dan dagelijks

•als overdag incontinentiemateriaal wordt gebruikt uit voorzorg, en er geen recente “ongelukjes” zijn, score 3.

1 Dagelijks een paar druppels urineverlies

2 grote hoeveelheden urineverlies, maar alleen tijdens slaap; geen incontinentiemateriaal nodig overdag

3 Af en toe grote hoeveelheden urineverlies
overdag; incontinentiemateriaal nodig

4 voortdurend urineverlies; incontinentiemateriaal
nodig of catheter zowel overdag als 's nachts

7. Slaapproblemen

0 geen inslaapproblemen en geen
doorslaapproblemen

Neem in de beoordeling geen wc-bezoek mee,
waarna patiënt makkelijk weer in slaap valt

1 inslaapproblemen of doorslaapproblemen;
gemiddeld meer dan 5 uur slaap per nacht

2 zowel inslaapproblemen als doorslaapproblemen;
gemiddeld meer dan 5 uur slaap per nacht

3 inslaapproblemen of doorslaapproblemen;
gemiddeld minder dan 5 uur slaap

4 zowel inslaapproblemen als doorslaapproblemen;
gemiddeld minder dan 5 uur slaap

II. Geestesgesteldheid

Gebruik voor onderdelen 8-11 deze schaal

0 Duidelijk afwezig

•Schat in de graad waarmee ieder tekort
interfereert met prestaties of dagelijkse
cognitieve taken

1 Twijfelachtig of minimaal

2 duidelijk aanwezig, maar niet interfererend met
activiteiten of ADL

3 Mild interfererend met ADL

4 Opvallend interfererend met ADL

| | |
|---|--|
| <p>8. Desoriëntatie</p> | <ul style="list-style-type: none"> •Gebruik de MMSE items 1-10 of de anamnese om te schatten wat de interferentie si tijdens de ADL |
| <p>9. Bradyphrenie</p> | <ul style="list-style-type: none"> •Als vertraagde respons van de patiënt de mantelzorger stimuleert te antwoorden voor de patiënt of de mogelijkheid tot interviewen van de patiënt niet goed mogelijk is, scoor dan op zijn minst een 3 |
| <p>10. Ongecontroleerde emoties</p> | <ul style="list-style-type: none"> •Als er een anamnestic voorkomen van ongepast lachten of huilen is, maar dit niet tijdens het onderzoek naar voren komt, scoor dan een 1 of een 2 , afhankelijk van de frequentie |
| <p>11. Vastklampend/imiterend/hulpbehoevend gedrag</p> | <ul style="list-style-type: none"> •Als dit gedrag niet spontaan wordt getoond (bijvoorbeeld grijpt naar je jas of arm of de arm van de rolstoel), vraag patiënt om de handen o de dijen te houden met de handpalmen omhoog. Houdt je handen 5 tot 10 cm boven de handen van de patiënt en zeg niets •Als de patiënt je handen grijpt, scoor dan een 3 •Als de patiënt alleen jouw activiteiten imiteert tijdens het onderzoek, scoor een 2 |
| <p>III. Bulbair</p> | |
| <p>12. Dysartrie</p> | |
| <p>0 geen</p> | <ul style="list-style-type: none"> •Negeer bij de beoordeling palilalie (dwangmatig herhalen van eigen woorden of zinnen) en dysfonie (gebrekkige of verkeerde stemvorming) |
| <p>1 minimaal; alle of bijna alle woorden zijn makkelijk te begrijpen</p> | <ul style="list-style-type: none"> • te begrijpen is hier bedoeld , door de onderzoeker te begrijpen, niet door de mantelzorger |
| <p>2 gemiddeld, meeste woorden zijn te begrijpen</p> | <p>als patiënt over het algemeen zwijgt, maar kan worden overgehaald om een aantal woorden te</p> |

zeggen, scoor een 4 (waarbij het niet uitmaakt hoe helder de woorden worden uitgesproken)

3 ernstig; spraak kan vloeiend zijn, maar de meeste woorden zijn niet te begrijpen

4 Patiënt zwijgt voornamelijk; of spreekt een paar weinig begrijpelijke woorden

13. Dysfagie

0 geen

•geef 30-50 cc water in een kopje, indien dit veilig kan

1 Enkele slokjes, of vloeistof in mond of keelholte mogelijk, zonder verslikken of hoesten

•geef geen water als slijm hoorbaar is bij de ademhaling, als er anamnestic frequent aspiratie is geweest of als mantelzorg bezorgd is

2 Af en toe hoesten na drinken van heldere vloeistof; geen duidelijke aspiratie

•Bij 1 keer hoesten scoor '2', meerdere keren hoesten scoor '3'

3 regelmatig hoesten na drinken van heldere vloeistof; kan zich daarbij licht verslikken. Hoest slijm vaker op dan zich erin te verslikken

4 heeft kunstmatige hulpmiddelen nodig (mond uitzuigen, tracheostoma of PEG-sonde) om aspiratie te voorkomen

IV. Oogbewegingen

Gebruik voor de onderdelen 14-16 deze score:

0 Saccaden niet langzaam of hypometrisch; 86–100% van de normale excursie

•gebruik een statisch doel en geef een mondelinge opdracht

1 Saccaden langzaam of hypometrisch; 86–100% van de normale excursie

•Als er verbetering optreedt bij herhaling, scoor dan de eerste (slechtste) resultaten

| | |
|--|--|
| 2 51–85% van de normale excursie | •bij onderzoek mogen de oogleden worden vastgehouden om saccaden naar beneden te observeren |
| 3 16–50% van de normale excursie | •de normale blikexcursie is 50 graden in alle richtingen |
| 4 15% van de normale excursie of minder | •negeer bij de beoordeling de square-wave jerks |
| 14. Willekeurige opwaartse beweging na opdracht | Voor score zie boven |
| 15. Willekeurige neerwaartse oogbeweging na opdracht | Voor score zie boven |
| 16. Willekeurige oogbeweging naar links en naar rechts na opdracht | Voor score zie boven |
| 17. dysfunctie van de oogleden | Voor score zie boven |
| 0 geen | •Bij het uitvoeren gebruik van de m. frontalis: score op zijn minst een '2'. |
| 1 Knipperfrequentie verminderd (<15/min) maar geen andere afwijkingen | •Alleen problemen bij het sluiten van de oogleden na mondelinge opdracht, score minimaal '2' |
| 2 Milde remming bij het openen en sluiten van de oogleden of milde blepharospasme zonder visuele beperking | |
| 3 matige beperking bij het openen van de oogleden of blepharospasme met partiele visuele beperking | |
| 4 Functionele blindheid of bijna-blindheid door onwillekeurige sluiting van de oogleden | |
| V. motoriek van de ledematen | |
| 18. rigiditeit van de ledematen | |
| 0 niet aanwezig | •Score de ledemaat met de meeste rigiditeit |

| | |
|--|--|
| 1 licht aanwezig of alleen te zien bij activeren patiënt | •beoordeel flexiecontracturen bij patiënten in een gevorderd stadium als dystonie en niet als rigiditeit |
|--|--|

| |
|---|
| 2 Rigiditeit absoluut aanwezig maar de volledige range van bewegingen is nog mogelijk |
|---|

| |
|--|
| 3 Slechts een deel van de bewegingen is mogelijk |
|--|

| |
|--|
| 4 weinig of geen passieve bewegingen mogelijke |
|--|

19. dystonie van de ledematen

| | |
|-----------------|---|
| 0 niet aanwezig | •Scoor de ledemaat met de meeste dystonie |
|-----------------|---|

| | |
|--|---|
| 1 subtiel aanwezig of alleen aanwezig wanneer geactiveerd door een andere beweging | •als subtiel aanwezig, kan soms alleen duidelijk zijn bij activerende opdrachten zoals bij bewegen van andere ledematen |
|--|---|

| |
|---|
| 2 Duidelijk aanwezig, maar niet continu |
|---|

| |
|---|
| 3 Continu aanwezig maar niet invaliderend |
|---|

| |
|------------------------------------|
| 4 Continu aanwezig en invaliderend |
|------------------------------------|

20. Finger tapping-test

| | |
|--|--|
| 0 Normaal (>14 taps/5 s met normale amplitude) | •Bij asymmetrie, scoor de slechtste kant |
|--|--|

| |
|---|
| 1 verminderd (6–14 taps/5 s of matige vermindering van amplitude) |
|---|

| |
|--|
| 2 nauwelijks in staat om de test uit te voeren (0–5 taps/5 s of ernstige vermindering van amplitude) |
|--|

21. Toe tapping

| | |
|---|--|
| 0 Normaal (>14 taps/5 s met maximale amplitude) | •Bij asymmetrie, scoor de slechtste kant |
|---|--|

1 verminderd (6–14 taps/5 s of matige vermindering van amplitude)

2 nauwelijks in staat om de test uit te voeren (0–5 taps/5 s of ernstige vermindering van amplitude)

22. Apraxie handbewegingen

0 Afwezig

•Test op ideomotorische apraxie (stoornis in de bewegingsactiviteit waarbij de patiënt niet in staat is op verzoek bewegingen uit te voeren, veroorzaakt door een hersenfunctiestoornis)

1 Aanwezig, maar geen achteruitgang van de meeste functies

•Twee taken laten uitvoeren met iedere hand (bijvoorbeeld salueren, een bal gooien, liften, V-teken maken)

2 Achteruitgang van de meeste functies

23. Tremoren

0 Afwezig

•onderzoek met de armen uitgestrekt

1 Aanwezig, maar geen achteruitgang van de meeste functies

•Vinger naar neus proef met iedere hand laten uitvoeren

2 Achteruitgang van de meeste functies

VI. *Koorddansersgang, lopen*

24. Rigiditeit van de nek of dystonie

0 Afwezig

•beoordeel de weerstand bij passieve voor-achterwaartse rotatie

1 licht aanwezig of alleen te zien wanneer geactiveerd door een andere beweging

•negeer spontane andere houdingen zoals kyfose, dystone rotatie, retrocollis

2 Absoluut afwijkend, maar alle bewegingen zijn mogelijk

3 Alleen een gedeelte van de bewegingen zijn mogelijk

4 weinig tot geen passieve bewegingen mogelijk

25. Opstaan uit een stoel

0 Normaal

•sta niet toe dat de handen contact maken met de stoelleuning

1 langzaam, maar staat bij 1^e poging op

•Als een stok nodig is om op te staan, scoor dan '4'

2 Heeft meer dan 1 poging nodig , maar staat op zonder de handen te gebruiken

•Als de patiënt kan opstaan zonder hulp, maar voorwaarts valt (rocket sign) , scoor dan een '4'

3 heeft handen nodig om op te staan

4 niet in staat om op te staan zonder hulp

26. lopen

0 Normaal

•Als de patiënt wankelt tijdens het lopen, de muur of meubels gebruikt waar mogelijk, scoor '3'

1 Licht wijdbeens of onregelmatig of lichte valneiging bij draaien

2 moet langzaam lopen of af en toe steun zoeken aan de muren of onderzoeker om niet te vallen, vooral bij het draaien

3 moet altijd of bijna altijd hulp gebruiken

4 niet in staat tot wandelen, alleen met een rollator.
Kan in staat zijn tot wisselen van loopmiddel

27. houdingsinstabiliteit

| | |
|--|---|
| 0 Normaal (verzet voeten niet, of verzet 1 voet) | <ul style="list-style-type: none"> •Als patiënt kan blijven staan zonder hulp, trek patiënt naar achteren, bijvoorbeeld aan de schouders en wees daarbij alert om de patiënt zo nodig op te vangen |
| 1 Moet beide voeten minstens 1 keer verzetten, maar blijft zonder hulp staan | <ul style="list-style-type: none"> •Het naar achteren trekken moet hard genoeg zijn om een gezonde volwassene een stap naar achteren te laten maken om zijn balans te behouden |
| 2 Wisselt voeten en moet worden opgevangen door de onderzoeker | |
| 3 niet in staat om de voeten te verzetten; moet worden opgevangen, maar heeft geen hulp nodig om stil te staan | |
| 4 neigt naar vallen zonder de pull test; heeft hulp nodig om stil te staan | |

28. Gaan zitten

| | |
|---|---|
| 0 Normaal | <ul style="list-style-type: none"> •mag de handen gebruiken om de zitting van de stoel aan te raken, maar niet de stoelleuning |
| 1 Licht stijf of onhandig | |
| 2 Makkelijke positie voor de stoel, maar het gaan zitten in de stoel is ongecontroleerd | |
| 3 heeft problemen bij het vinden van de stoel achter hem/haar en het gaan zitten is ongecontroleerd | |
| 4 Niet te testen in verband met houdingsinstabiliteit | |

BIJLAGE 7: UMSARS

UNIFIED MSA RATING SCALE (UMSARS)

Part I: Historical Review

Rate the average functional situation for the past 2 weeks (unless specified) according to the patient and caregiver interview. Indicate the score that best fits with the patient status. Rate the function independently from the nature of the signs.

1. Speech

- 0 Not affected.
- 1 Mildly affected. No difficulties being understood.
- 2 Moderately affected. Sometimes (less than half of the time) asked to repeat statements.
- 3 Severely affected. Frequently (more than half of the time) asked to repeat statements.
- 4 Unintelligible most of the time.

2. Swallowing

- 0 Normal.
- 1 Mild impairment. Choking less than once a week.
- 2 Moderate impairment. Occasional food aspiration with choking more than once a week.
- 3 Marked impairment. Frequent food aspiration.
- 4 Nasogastric tube or gastrostomy feeding.

3. Handwriting

- 0 Normal
- 1 Mildly impaired, all words are legible.
- 2 Moderately impaired, up to half of the words are not legible.
- 3 Markedly impaired, the majority of words are not legible.
- 4 Unable to write.

4. Cutting food and handling utensils

- 0 Normal.
- 1 Somewhat slow and/or clumsy, but no help needed.
- 2 Can cut most foods, although clumsy and slow; some help needed.
- 3 Food must be cut by someone, but can still feed slowly.
- 4 Needs to be fed.

5. Dressing

- 0 Normal.
- 1 Somewhat slow and/or clumsy, but no help needed.
- 2 Occasional assistance with buttoning, getting arms in sleeves.
- 3 Considerable help required, but can do some things alone.
- 4 Completely helpless.

6. Hygiene

- 0 Normal.

- 1 Somewhat slow and/or clumsy, but no help needed.
- 2 Needs help to shower or bathe; or very slow in hygienic care.
- 3 Requires assistance for washing, brushing teeth, combing hair, using the toilet.
- 4 Completely helpless.

7. Walking

- 0 Normal.
- 1 Mildly impaired. No assistance needed. No walking aid required (except for unrelated disorders).
- 2 Moderately impaired. Assistance and/or walking aid needed occasionally.
- 3 Severely impaired. Assistance and/or walking aid needed frequently.
- 4 Cannot walk at all even with assistance.

8. Falling (rate the past month)

- 0 None.
- 1 Rare falling (less than once a month).
- 2 Occasional falling (less than once a week).
- 3 Falls more than once a week.
- 4 Falls at least once a day (if the patient cannot walk at all, rate 4).

9. Orthostatic symptoms

- 0 No orthostatic symptoms.*
 - 1 Orthostatic symptoms are infrequent and do not restrict activities of daily living.
 - 2 Frequent orthostatic symptoms developing at least once a week. Some limitation in activities of daily living.
 - 3 Orthostatic symptoms develop on most occasions. Able to stand >1 min on most occasions. Limitation in most of activities of daily living.
 - 4 Symptoms consistently develop on orthostasis. Able to stand <1 min on most occasions. Syncope/presyncope is common if patient attempts to stand.
- *Syncope, dizziness, visual disturbances or neck pain, relieved on lying flat.

10. Urinary function*

- 0 Normal.
 - 1 Urgency and/or frequency, no drug treatment required.
 - 2 Urgency and/or frequency, drug treatment required.
 - 3 Urge incontinence and/or incomplete bladder emptying needing intermittent catheterization.
 - 4 Incontinence needing indwelling catheter.
- *Urinary symptoms should not be due to other causes.

11. Sexual function

- 0 No problems.
- 1 Minor impairment compared to healthy days.
- 2 Moderate impairment compared to healthy days.
- 3 Severe impairment compared to healthy days.
- 4 No sexual activity possible.

12. Bowel function

- 0 No change in pattern of bowel function from previous pattern.
- 1 Occasional constipation but no medication needed.
- 2 Frequent constipation requiring use of laxatives.
- 3 Chronic constipation requiring use of laxatives and enemas.
- 4 Cannot have a spontaneous bowel movement.

Total score Part I:

Part II: Motor Examination Scale

Always rate the worst affected limb.

1. Facial expression

- 0 Normal.
- 1 Minimal hypomimia, could be normal ("Poker face").
- 2 Slight but definitely abnormal diminution of facial expression.
- 3 Moderate hypomimia; lips parted some of the time.
- 4 Masked or fixed facies with severe or complete loss of facial expression, lips parted 0.25 inch or more.

2. Speech

The patient is asked to repeat several times a standard sentence.

- 0 Normal.
- 1 Mildly slow, slurred, and/or dysphonic. No need to repeat statements.
- 2 Moderately slow, slurred, and/or dysphonic. Sometimes asked to repeat statements.
- 3 Severely slow, slurred, and/or dysphonic. Frequently asked to repeat statements.
- 4 Unintelligible.

3. Ocular motor dysfunction

Eye movements are examined by asking the subject to follow slow horizontal finger movements of the examiner, to look

laterally at the finger at different positions, and to perform saccades between two fingers, each held at an eccentric position of

approximately 30°. The examiner assesses the following abnormal signs: (1) broken-up smooth pursuit, (2) gaze-evoked

nystagmus at an eye position of more than 45 degrees, (3) gaze-evoked nystagmus at an eye position of less than 45 degrees,

(4) saccadic hypermetria. Sign 3 suggests that there are at least two abnormal ocular motor signs, because Sign 2 is also present.

- 0 None.
- 1 One abnormal ocular motor sign.
- 2 Two abnormal ocular motor signs.
- 3 Three abnormal ocular motor signs.
- 4 Four abnormal ocular motor signs.

4. Tremor at rest (rate the most affected limb)

- 0 Absent.
- 1 Slight and infrequently present.

2 Mild in amplitude and persistent. Or moderate in amplitude, but only intermittently present.

3 Moderate in amplitude and present most of the time,

4 Marked in amplitude and present most of the time,

5. Action tremor

Assess postural tremor of outstretched arms (A) and action tremor on finger pointing (B). Rate maximal tremor severity in

Task A and/or B (whichever is worse), and rate the most affected limb.

0 Absent.

1 Slight tremor of small amplitude (A). No interference with finger pointing (B).

2 Moderate amplitude (A). Some interference with finger pointing (B).

3 Marked amplitude (A). Marked interference with finger pointing (B).

4 Severe amplitude (A). Finger pointing impossible (B).

6. Increased tone (rate the most affected limb)

Judged on passive movement of major joints with patient relaxed in sitting position; ignore cogwheeling.

0 Absent.

1 Slight or detectable only when activated by mirror or other movements.

2 Mild to moderate.

3 Marked, but full range of motion easily achieved.

4 Severe, range of motion achieved with difficulty.

7. Rapid alternating movements of hands

Pro-supination movements of hands, vertically or horizontally, with as large an amplitude as possible, each hand separately,

rate the worst affected limb. Note that impaired performance on this task can be caused by bradykinesia and/or cerebellar

incoordination. Rate functional performance regardless of underlying motor disorder.

0 Normal.

1 Mildly impaired.

2 Moderately impaired.

3 Severely impaired.

4 Can barely perform the task.

8. Finger taps

Patient taps thumb with index finger in rapid succession with widest amplitude possible, each hand at least 15 to 20 seconds.

Rate the worst affected limb. Note that impaired performance on this task can be caused by bradykinesia and/or cerebellar

incoordination. Rate functional performance regardless of underlying motor disorder.

0 Normal.

1 Mildly impaired.

2 Moderately impaired.

3 Severely impaired.

4 Can barely perform the task.

9. Leg agility

Patient is sitting and taps heel on ground in rapid succession, picking up entire leg. Amplitude should be approximately

10 cm, rate the worst affected leg. Note that impaired performance on this task can be caused by bradykinesia and/or cerebellar

incoordination. Rate functional performance, regardless of underlying motor disorder.

0 Normal.

1 Mildly impaired.

2 Moderately impaired.

3 Severely impaired.

4 Can barely perform the task.

10. Heel-knee-shin test

The patient is requested to raise one leg and place the heel on the knee, and then slide the heel down the anterior tibial surface

of the resting leg toward the ankle. On reaching the ankle joint, the leg is again raised in the air to a height of approximately

40 cm and the action is repeated. At least three movements of each limb must be performed for proper assessment. Rate the worst affected limb.

0 Normal.

1 Mildly dysmetric and ataxic.

2 Moderately dysmetric and ataxic.

3 Severely dysmetric and ataxic.

4 Can barely perform the task.

11. Arising from chair

Patient attempts to arise from a straight-back wood or metal chair with arms folded across chest.

0 Normal.

1 Clumsy, or may need more than one attempt.

2 Pushes self up from arms of seat.

3 Tends to fall back and may have to try more than once but can get up without help.

4 Unable to arise without help.

12. Posture

0 Normal.

1 Not quite erect, slightly stooped posture; could be normal for older person.

2 Moderately stooped posture, definitely abnormal; can be slightly leaning to one side.

3 Severely stooped posture with kyphosis; can be moderately leaning to one side.

4 Marked flexion with extreme abnormality of posture.

13. Body sway

Rate spontaneous body sway and response to sudden, strong posterior displacement produced by pull on shoulder while

patient erect with eyes open and feet slightly apart. Patient has to be warned.

0 Normal.

- 1 Slight body sway and/or retropulsion with unaided recovery.
- 2 Moderate body sway and/or deficient postural response; might fall if not caught by examiner.
- 3 Severe body sway. Very unstable. Tends to lose balance spontaneously.
- 4 Unable to stand without assistance.

14. Gait

- 0 Normal.
- 1 Mildly impaired.
- 2 Moderately impaired. Walks with difficulty, but requires little or no assistance.
- 3 Severely impaired. Requires assistance.
- 4 Cannot walk at all, even with assistance.

Total score Part II:

Part III: Autonomic Examination

Supine blood pressure and heart rate are measured after 2 minutes of rest and again after 2 minutes of standing. Orthostatic symptoms may include light-headedness, dizziness, blurred vision, weakness, fatigue, cognitive impairment, nausea, palpitations, tremulousness, headache, neck and "coat-hanger" ache.

Systolic blood pressure

- Supine
- Standing (2 minutes)
- Unable to record

Diastolic blood pressure

- Supine
- Standing (2 minutes)
- Unable to record

Heart rate

- Supine
- Standing (2 minutes)
- Unable to record

Orthostatic symptoms

- Yes
- No

Part IV: Global Disability Scale

1. Completely independent. Able to do all chores with minimal difficulty or impairment. Essentially normal. Unaware of any difficulty.
2. Not completely independent. Needs help with some chores.
3. More dependent. Help with half of chores. Spends a large part of the day with chores.
4. Very dependent. Now and then does a few chores alone or begins alone. Much help needed.
5. Totally dependent and helpless. Bedridden.

BIJLAGE 8: NMS-VRAGENLIJST VOOR PATIËNTEN

Naam:..... Datum:.....

Niet-bewegingsgebonden symptomen in de ziekte van Parkinson/atypische parkinsonismen

De bewegingsstoornissen bij de ziekte van Parkinson/atypisch parkinsonisme zijn algemeen bekend. Toch kunnen soms andere problemen optreden als gevolg van de ziekte of de behandeling. Het is belangrijk dat de arts deze problemen kent, vooral indien ze vervelend zijn voor u. In de onderstaande lijst vindt u een reeks van deze problemen. Gelieve het hokje met 'Ja' aan te kruisen, indien u dit probleem hebt ervaren tijdens de voorbije maand. De arts of verpleger/verpleegster kan u helpen beslissen door u enkele bijkomende vragen te stellen. Indien u het desbetreffende probleem niet hebt ervaren tijdens de voorbije maand, kruis dan het hokje met 'Neen' aan. U dient ook 'Neen' te antwoorden als u het probleem in het verleden hebt ervaren, maar niet tijdens de voorbije maand.

1. Druppelen van speeksel / speekselverlies gedurende de dag

Ja Neen

2. Verlies of verandering van smaak- of reukzin

Ja Neen

3. Moeilijkheden bij het slikken van voedsel of drank, of problemen met verslikken

Ja Neen

4. Braken of misselijkheid

Ja Neen

5. Constipatie (minder dan driemaal per week ontlasting hebben) of hard moeten persen bij ontlasting

Ja Neen

6. Ongewild verlies van stoelgang / ongewild verlies van ontlasting

Ja Neen

7. Een gevoel van onvolledige lediging van de darmen na ontlasting

Ja Neen

8. Een gevoel van dringendheid bij het plassen, zodat u moet rennen naar het toilet / hevige aandrang bij het plassen

Ja Neen

9. 's Nachts regelmatig moeten opstaan om te plassen

Ja Neen

10. Onverklaarde pijn (niet veroorzaakt door bekende ziekten, zoals artrose)

Ja Neen

11. Onverklaarde verandering in uw gewicht (niet veroorzaakt door dieet)

Ja Neen

12. Moeilijkheden om zich recente gebeurtenissen te herinneren, of vergeten om geplande dingen te doen

Ja Neen

13. Verlies van interesse in uw omgeving of in uw bezigheden

Ja Neen

14. Het zien of horen van dingen, waarvan u weet dat ze niet echt zijn of waarvan door anderen wordt gezegd dat ze er niet zijn
 Ja Neen
15. Moeilijkheden om uw concentratie en aandacht bij de zaak te houden
 Ja Neen
16. Een gevoel van triestheid, droefheid of depressie
 Ja Neen
17. Angst-, schrik- of paniekgevoelens
 Ja Neen
18. Verlies van verlangen in seks, of toegenomen verlangen in seks
 Ja Neen
19. Moeilijkheden bij de seksuele beleving en seksuele activiteit
 Ja Neen
20. Ijlhoofdigheid / lichthoofdigheid, duizeligheid of zwaktegevoel bij plots rechtstaan vanuit liggende of zittende houding
 Ja Neen
21. Vallen
 Ja Neen
22. Moeilijkheden om wakker te blijven tijdens activiteiten, zoals tijdens het werken, het autorijden of het eten
 Ja Neen
23. Last met het inslapen of met het doorslapen
 Ja Neen
24. Intense, levendige of angstaanjagende dromen
 Ja Neen
25. Spreken of bewegen tijdens uw slaap, alsof u een droom werkelijk uitvoert
 Ja Neen
26. Onaangename gewaarwordingen in uw benen 's avonds of tijdens rust, gepaard met de behoefte om uw benen te bewegen
 Ja Neen
27. Zwelling ter hoogte van de benen / zwelling van de benen
 Ja Neen
28. Overmatig zweten
 Ja Neen
29. Dubbelzien
 Ja Neen
30. Overtuigd zijn dat er bepaalde dingen met u gebeuren, terwijl andere personen dat ontkennen
 Ja Neen

BIJLAGE 9: FRONTAL ASESMENT BATTERY

De 'Frontal Assessment Battery' (FAB) is een korte screeningstest voor frontaal disfunctioneren die voortbouwt op de gedragsneurologische onderzoeksmethoden van Luria.

De FAB correleert weinig met de MMSE en slaagt er dus in om specifiek frontaal disfunctioneren in kaart te brengen. De FAB is zeer geschikt als screeningsinstrument voor frontaalkwabpathologie bij neurodegeneratieve ziekten, maar helpt onvoldoende te differentiëren tussen de diverse ziektebeelden met frontaalkwabpathologie.

Overzicht van de 6 subtests van de 'Frontal Assessment Battery' (FAB).

Score (0-18)

1. Conceptualisatie

"Wat is de overeenkomst tussen een banaan en een sinaasappel?" G/F

"Een tafel en een stoel?" G/F

"Een tulp, een roos en een madeliefje?" G/F

Aantal punten (1 punt voor elk correct antwoord) 0/1/2/3

2. 'Fluency'

"Noem in 1 minuut zoveel mogelijk woorden beginnend met de letter 'S'.

Persoons- en plaatsnamen (bijvoorbeeld 'Simon') zijn niet toegestaan."

<3 woorden 0

3-5 woorden 1

6-9 woorden 2

>9 woorden 3

3. Sequentieel bewegen

"Kijk goed naar wat ik doe" (voer de Luriahandgreep vuist-rand-palmbeweging uit).

"Probeer maar mee te doen" (voer samen met de patiënt 3 series uit). "En gaat u maar door."

Patiënt kan niet samen de handgrepen uitvoeren 0

Patiënt kan niet zelfstandig maar wel samen de handgrepen uitvoeren 1

Patiënt kan 3 series achtereen zelfstandig uitvoeren 2

Patiënt kan zelfstandig 6 series uitvoeren 3

4. Tegengesteld bewegen

"Tik 2 keer wanneer ik 1 keer tik." (Voer serie van 3 uit: 1-1-1)

"En tik 1 keer wanneer ik 2 keer tik." (Voer serie van 3 uit: 2-2-2)

"Tik nu de volgende serie": 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

4-keer voorbeeldritme volgen 0

>2 fouten 1

1-2 fouten 2

5. 'Go-no go'

"Tik 2 keer wanneer ik 1 keer tik." (Voer serie van 3 uit: 1-1-1)

"En tik niet wanneer ik 2 keer tik." (Voer serie van drie uit: 2-2-2)

Tik nu de volgende serie: 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

| | |
|------------------------------|---|
| 4-keer voorbeeldritme volgen | 0 |
| >2 fouten | 1 |
| 1-2 fouten | 2 |
| foutloos | 3 |

6. Utilisatie

Vraag eerst de patiënt zijn/haar handen met de handpalmen naar boven op tafel te leggen.

Zeg vervolgens: "Pak mijn handen niet beet" en breng uw handen in de richting van de handpalmen van de patiënt of raak deze aan. Als de patiënt uw handen vastpakt, zeg dan nog eens "Pak mijn handen niet beet" en breng uw handen opnieuw in zijn/haar richting.

| | |
|---|---|
| Patiënt pakt elke keer uw handen beet | 0 |
| Uw handen worden zonder aarzeling beetgepakt | 1 |
| Patiënt aarzelt en vraagt wat hij/zij moet doen | 2 |
| Uw handen worden niet beetgepakt | 3 |

BIJLAGE 10: AANVRAGEN DOELMATIG EN FUNCTIEGERICHT LOOPHULPMIDDEL

Regelmatig komt het voor dat een zorgverzekeraar een adequaat loophulpmiddel niet verstrekt aan mensen met parkinson of atypisch parkinsonisme. Als een standaard rollator niet volstaat en een loophulpmiddel moet worden aangevraagd:

1. Dien bij de zorgverzekeraar een aanvraag in voor een **loophulpmiddel** en **niet voor een rollator**. Dat laatste wordt vaak afgewezen. Gebruik termen als **complex loophulpmiddel of functiegericht loophulpmiddel** en beschrijf in de aanvraag waarom een standaard rollator niet voldoet.
2. Vraag niet specifiek een merk aan (zoals U-Motion, Gemino of Fellow). De indicatiesteller maakt een keuze naar aanleiding van uw omschrijving van de functionele eisen. Geef wel aan, als u verschillende opties uitgeprobeerd hebt, waar uw voorkeur ligt en waarop u deze voorkeur baseert. Bijvoorbeeld links/rechts apart beremde wielen door middel van instelbare sleeprem, bij een asymmetrisch motorisch beeld.
3. Het functionele eisenpakket moet zoveel mogelijk beschrijven over welke **specifieke functionaliteiten** het loophulpmiddel moet beschikken en waarom (motivatie) het gebruik strekt tot behoud van de zelfredzaamheid.
4. Voeg bij je aanvraag een **indicatie van een arts** toe. Een handtekening onder het aanvraagformulier is al voldoende. Of je kunt volstaan met een indicatie van de huisarts of een indicatie van een specialist/neuroloog nodig hebt **verschilt per verzekeraar**. Check dit tevoren even.

Goed om te weten

De indicatie van het loophulpmiddel is niet beperkt tot één diagnose (ziekte of aandoening). De specifieke functiestoornissen, die uit de ziekte volgen bepalen het wel of niet verstekken van het hulpmiddel. Iemand met parkinson kan dus ook aanspraak maken op een specifiek loophulpmiddel als geen sprake is van freezing, maar als andere stoornissen aanleiding geven tot het gebruik van het betreffende loophulpmiddel.

Voorbeelden van functionele eisen

- Enkelhandige rem bediening in verband met verminderde handkracht of vertraagde inzet van kracht
- Lichte bediening remhendel(s)
- Omgekeerd remsysteem (standaard op de rem zolang de gebruiker dat wil)
- Sleeprem (eventueel met naar behoefte instelbare weerstand en instelbaar met li/re verschil)
- (Vaste) rugsteun voor veilige zitpositie
- (Antislip) zitting voor stabiele zitpositie of 'hangmatje' voor meer comfort
- Laser en/of metronoom als cue bij freezing
- Eenvoudig opklapbaar en mee te nemen , ook in verband met belastbaarheid van mantelzorg

ParkinsonNet heeft een aanvraagformulier ontwikkeld wat gebruikt kan worden bij het aanvragen van een loophulpmiddel. Dit formulier is te vinden op www.parkinsonnet.nl/aanvraagloophulpmiddel en op **Parkinson Connect**.

Bron: 'Functiegerichte omschrijving hulpmiddelen voor het bewegingssysteem' Zorginstituut Nederland.

zie ook bijlage 12

BIJLAGE 11: LOOPHULPMIDDELVERGELIJKING

Loophulpmiddelvergelijking (maart 2019, Lidwien Arts, ergotherapeute)

| | Umotion | Geminio | Fellow |
|---------------------------------------|---|--|---|
| Handgreep | Eenhandig te bedienen, vraagt weinig kracht en er kan afgewisseld worden tijdens het lopen. | Tweehandig te bedienen, vraagt in beide handen veel kracht. (niet anders in te stellen) | Omgekeerde handgreep. Tweehandig te bedienen |
| Bediening | Bij start lopen: handgreep inknippen en ingeknepen houden tijdens het lopen. | Bij start lopen: beide handgrepen inknippen en ingeknepen houden tijdens het lopen | Direct lopen. |
| Remmen | Traploos In te stellen als sleeprem (wielen worden voortdurend iets geremd) Hij staat standaard op de rem. (knijpen is lopen) parkeerrem | In te stellen als sleeprem (wielen worden voortdurend iets geremd) Hij staat standaard op de rem.(knijpen is lopen) Parkeerrem | Rembediening vraagt weinig kracht. Sleeprem apart erop te zetten. Knijpen is remmen parkeerrem |
| Cue's | Laserlicht, in te zetten bij freezing Timer in te stellen per 10 seconden Laser niet al lopend aan te zetten | laser, in te zetten bij freezing | Laser en metronoom, beiden in te zetten bij freezing, wel een keus maken voor wat aan staat. Laser/metronoom op ieder moment zelf aan te zetten. |
| Rugsteun | Goede rugsteun (bij nieuwe model zit deze lager, beperktere zitdiepte hierdoor) | Geen stabiele rugsteun (wel later toe te voegen) | Geen rugsteun toe te voegen aan type met laser/metronoom, wel toe te voegen aan standaard fellow |
| Zitting | Stevige stabiele zit, harde basis met kussen bekleed | Geen stevige, stabiele zit, een "loshangend" matje | Stabiele zit, |
| Opklapbaarheid | 1 beweging, vraagt in het begin even aandacht: 2 hendeltjes verzetten en dan inklappen in 1 beweging. | 1 eenvoudige beweging | Eenvoudige handeling, wel zoeken naar klein hendeltje |
| Stabiliteit bij lopen op oneffenheden | Stabiel, stevig op de weg | Minder stabiel: bij oneffenheden soms kantelen waardoor hij van gebruiker direct actie vraagt. | Stabiel, je blijft dichtbij lopen. |

BIJLAGE 12: AANVRAAG COMPLEX LOOPHULPMIDDEL

Patiëntgegevens

Naam : _____

Geboortedatum : _____

Adres : _____

Postcode + Woonplaats : _____

Zorgverzekeraar : _____

Polisnummer : _____

BSN nummer : _____

Diagnose:

Ziekte van Parkinson

Atypisch Parkinsonisme (bijv. MSA, PSP, Vasculair Parkinsonisme)

anders, nl _____

Relevante nevenpathologie: _____

Aard van de balans- belastingsproblemen (wat zijn de functionele beperkingen, bijv. propulsie, festinatie, freezing, handkracht, sensibiliteit, staan, balans, conditie/belastbaarheid, houdingsveranderingen):

Reden waarom een standaard loophulpmiddel/rollator niet voldoet (welke standaard loophulpmiddelen zijn uitgeprobeerd, waarom volstaan deze niet):

Functionele pakket van eisen (motivatie gebaseerd op beperkingen, benoem de eisen op basis van de aard van balans- en/of belastingsproblemen) :

Welke complexe loophulpmiddelen zijn uitgeprobeerd , welke is volgens u de meest adequate oplossing :

Vereiste productkenmerken rollator:

Belastbaarheid:

- standaard
 hoog

Handvat :

- standaard
 anatomisch

Wielen:

- standaard
 grote wielen

Banden :

- solide
 lucht

Rem:

- standaard (remhandel en parkeerrem)
 contrabediening (omgekeerde remsysteem)
 tweehandige rembediening enkelhandige rembediening links/rechts
 extra lichte rembediening
 drukrem of veerrem
 sleeprem (links/rechts/bdz) traploos instelbaar diverse instelbare weerstanden
 parkeerrem

Uitvoering :

- standaard lichtgewicht verzaard verbreed
 extra stabiel frame (i.v.m. balans)
 (vaste) drempelhulp
 constructie
 zit-matje antislip zitting harde basis met kussen bekleed
 stabiele rug/lendesteun

Cueing: visueel (laserlicht) auditief (metronoom)

Overig: _____

Vereiste accessoires:

- mandje/tas
 infuusstandaard
 onderarmschaal
 stokhouder
 zuurstofcontainerhouder
 duwbeugel
 stootbumper
 dienblad
 drempelhulp (incl. anti-kantel)
 Overig : _____

Naam verwijzer : _____

Functie verwijzer : _____

Handtekening : _____

Naam aanvrager : _____ Functie
aanvrager : _____

Handtekening : _____

Regeling zorgverzekering: artikel 2.12 van de zorgverzekeringswet voorziet in de verstrekking van een loophulpmiddel ter correctie van gestoorde functies van het bewegingssysteem. Bron: 'Functiegerichte omschrijving hulpmiddelen voor het bewegingssysteem' Zorginstituut Nederland.

LITERATUURLIJST MET VERWIJZINGEN

1. Kwaliteitsstandaarden, A.A.e.e. *Leidraad voor Kwaliteitsstandaarden*. . 2015.
2. Aerts, M.B., et al., *Improving the diagnostic accuracy in parkinsonism: a three-pronged approach*. Pract Neurol, 2012. **12**(2): p. 77-87.
3. Rizzo, G., et al., *Accuracy of clinical diagnosis of Parkinson disease: A systematic review and meta-analysis*. Neurology, 2016. **86**(6): p. 566-76.
4. Golbe, L.I., *Progressive supranuclear palsy*. Semin Neurol, 2014. **34**(2): p. 151-9.
5. Nath, U., et al., *The prevalence of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) in the UK*. Brain, 2001. **124**(Pt 7): p. 1438-49.
6. Schrag, A., Y. Ben-Shlomo, and N.P. Quinn, *Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study*. Lancet, 1999. **354**(9192): p. 1771-5.
7. Bower, J.H., et al., *Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990*. Neurology, 1997. **49**(5): p. 1284-8.
8. Kawashima, M., et al., *Prevalence of progressive supranuclear palsy in Yonago, Japan*. Mov Disord, 2004. **19**(10): p. 1239-40.
9. Hou, C.E., et al., *Frequency of dementia etiologies in four ethnic groups*. Dement Geriatr Cogn Disord, 2006. **22**(1): p. 42-7.
10. Camuzat, A., et al., *The PSP-associated MAPT H1 subhaplotype in Guadeloupean atypical parkinsonism*. Mov Disord, 2008. **23**(16): p. 2384-91.
11. Clavaguera, F., et al., *Brain homogenates from human tauopathies induce tau inclusions in mouse brain*. Proc Natl Acad Sci U S A, 2013. **110**(23): p. 9535-40.
12. Sanders, D.W., et al., *Distinct tau prion strains propagate in cells and mice and define different tauopathies*. Neuron, 2014. **82**(6): p. 1271-88.
13. Narasimhan, S., et al., *Pathological Tau Strains from Human Brains Recapitulate the Diversity of Tauopathies in Nontransgenic Mouse Brain*. J Neurosci, 2017. **37**(47): p. 11406-11423.
14. Olfati, N., A. Shoeibi, and I. Litvan, *Progress in the treatment of Parkinson-Plus syndromes*. Parkinsonism Relat Disord, 2018.
15. Kalf, J.G., *Orofaryngeale slikstoornissen bij de ziekte van Parkinson*. Tijdschr Gerontol Geriatr, 2014. **45**(5): p. 282-9.
16. Koga, S. and D.W. Dickson, *Recent advances in neuropathology, biomarkers and therapeutic approach of multiple system atrophy*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2018. **89**(2): p. 175-184.
17. Staszewski J, P.-M.R., Brodacki B, Skrobowska E, Macek K, Stępień A., *Vascular parkinsonism and vascular dementia are associated with an increased risk of vascular events or death*. . Arch Med Sci Atheroscler Dis. , 2017. **2**(1): p. 16-23.
18. Nonnekes, J., et al., *Freezing of gait: a practical approach to management*. Lancet Neurol, 2015. **14**(7): p. 768-78.
19. Nieuwboer, A. and N. Giladi, *Characterizing freezing of gait in Parkinson's disease: models of an episodic phenomenon*. Mov Disord, 2013. **28**(11): p. 1509-19.
20. Tinazzi, M., et al., *Pisa syndrome in Parkinson disease: An observational multicenter Italian study*. Neurology, 2015. **85**(20): p. 1769-79.
21. McFarland, N.R., *Diagnostic Approach to Atypical Parkinsonian Syndromes*. Continuum (Minneap Minn), 2016. **22**(4 Movement Disorders): p. 1117-42.
22. van Rumund, A., et al., *Parkinson's Disease Diagnostic Observations (PADDO): study rationale and design of a prospective cohort study for early differentiation of parkinsonism*. BMC Neurol, 2018. **18**(1): p. 69.
23. Postuma, R.B., et al., *MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease*. Mov Disord, 2015. **30**(12): p. 1591-601.
24. Hughes, A.J., et al., *The accuracy of diagnosis of parkinsonian syndromes in a specialist movement disorder service*. Brain, 2002. **125**(Pt 4): p. 861-70.
25. Borm, C., et al., *Axial motor clues to identify atypical parkinsonism: A multicentre European cohort study*. Parkinsonism Relat Disord, 2018.

26. Goetz, C.G., et al., *Movement Disorder Society-sponsored revision of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS): scale presentation and clinimetric testing results*. *Mov Disord*, 2008. **23**(15): p. 2129-70.
27. Wenning, G.K., et al., *Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS)*. *Mov Disord*, 2004. **19**(12): p. 1391-402.
28. Golbe, L.I. and P.A. Ohman-Strickland, *A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy*. *Brain*, 2007. **130**(Pt 6): p. 1552-65.
29. Folstein, M.F., S.E. Folstein, and P.R. McHugh, *"Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician*. *J Psychiatr Res*, 1975. **12**(3): p. 189-98.
30. Chaudhuri KR, M.-M.P., Brown RG, Sethi K, Stocchi F, Odin P, et al. , *The metric properties of a novel non-motor symptoms scale for Parkinson's disease: results from an international pilot study*. . *Mov Disord*. , 2007. **22**: p. 1901–1911.
31. Zigmond AS, S.R., *The hospital anxiety and depression scale*. . *Acta Psychiatr Scand.*, 1983. **67**: p. 361–370. .
32. Weintraub D, M.E., Papay K, Shea JA, Xie SX, Siderowf A., *Questionnaire for impulsive-compulsive disorders in Parkinson's disease-rating scale*. . *Mov Disord.*, 2012. **27**: p. 242–247.
33. Johns, M.W., *A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale*. *Sleep Breath*, 1991. **14**: p. 540–545.
34. Williams, D.R. and I. Litvan, *Parkinsonian syndromes*. *Continuum (Minneapolis Minn)*, 2013. **19**(5 Movement Disorders): p. 1189-212.
35. Gilman, S., et al., *Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy*. *Neurology*, 2008. **71**(9): p. 670-6.
36. Hoglinger, G.U., et al., *Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria*. *Mov Disord*, 2017. **32**(6): p. 853-864.
37. Armstrong, M.J., et al., *Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration*. *Neurology*, 2013. **80**(5): p. 496-503.
38. Zijlmans, J.C., et al., *Clinicopathological investigation of vascular parkinsonism, including clinical criteria for diagnosis*. *Mov Disord*, 2004. **19**(6): p. 630-40.
39. Armstrong, R.A., *Visual Dysfunction in Parkinson's Disease*. *Int Rev Neurobiol*, 2017. **134**: p. 921-946.
40. Bertram, K. and D.R. Williams, *Visual hallucinations in the differential diagnosis of parkinsonism*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2012. **83**(4): p. 448-52.
41. Williams, D.R. and A.J. Lees, *What features improve the accuracy of the clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy-parkinsonism (PSP-P)?* *Mov Disord*, 2010. **25**(3): p. 357-62.
42. Yoon, W.T., *Comparison of dystonia between Parkinson's disease and atypical parkinsonism: The clinical usefulness of dystonia distribution and characteristics in the differential diagnosis of parkinsonism*. *Neurol Neurochir Pol*, 2018. **52**(1): p. 48-53.
43. Santangelo, G., et al., *Comparative cognitive and neuropsychiatric profiles between Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy*. *J Neurol*, 2018. **265**(11): p. 2602-2613.
44. Lange, K.W., et al., *Differentiation of parkinsonian syndromes according to differences in executive functions*. *J Neural Transm (Vienna)*, 2003. **110**(9): p. 983-95.
45. Monza, D., et al., *Cognitive dysfunction and impaired organization of complex motility in degenerative parkinsonian syndromes*. *Arch Neurol*, 1998. **55**(3): p. 372-8.
46. Robbins, T.W., et al., *Cognitive deficits in progressive supranuclear palsy, Parkinson's disease, and multiple system atrophy in tests sensitive to frontal lobe dysfunction*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994. **57**(1): p. 79-88.
47. Kollensperger, M., et al., *Red flags for multiple system atrophy*. *Mov Disord*, 2008. **23**(8): p. 1093-9.
48. Zesiewicz, T.A., K.L. Sullivan, and C.L. Gooch, *Red flags to spot the parkinsonian variant of multiple system atrophy*. *Nat Clin Pract Neurol*, 2008. **4**(11): p. 596-7.
49. Abdo, W.F., et al., *Ten steps to identify atypical parkinsonism*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2006. **77**(12): p. 1367-9.

50. Visser, M., et al., *Clinical tests for the evaluation of postural instability in patients with parkinson's disease*. Arch Phys Med Rehabil, 2003. **84**(11): p. 1669-74.
51. Morales-Briceño H, R.-V.M., Martínez-Ramírez D, Cervantes-Arriaga A. , *A reappraisal of the ten steps test for identifying atypical parkinsonism*. . Clin Neurol Neurosurg., 2014 **119**: p. 1-3.
52. Lee, Y.H., et al., *Urinary Dysfunctions and Post-Void Residual Urine in Typical and Atypical Parkinson Diseases*. J Parkinsons Dis, 2018. **8**(1): p. 145-152.
53. Yamamoto T, A.M., Yamanaka Y, Uchiyama T, Hirano S, Fuse M, Koga Y, Sakakibara R, Kuwabara S. , *Postvoid residual predicts the diagnosis of multiple system atrophy in Parkinsonian syndrome*. . J Neurol Sci. , 2017 **15**: p. 381:230-234. .
54. Reimann M, S.C., Herting B, Prieur S, Junghanns S, Schweitzer K, Globas C, Schoels L, Reichmann H, Berg D, Ziemssen T. , *Comprehensive autonomic assessment does not differentiate between Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy*. J Neural Transm (Vienna), 2010 **117** (1): p. 69-76. .
55. Treglia, G. and E. Cason, *Meta-analysis on MIBG scintigraphy in differential diagnosis between Parkinson's disease and neurodegenerative parkinsonism*. Parkinsonism Relat Disord, 2012. **18**(6): p. 805; author reply 806.
56. Treglia, G., et al., *MIBG scintigraphy in differential diagnosis of Parkinsonism: a meta-analysis*. Clin Auton Res, 2012. **22**(1): p. 43-55.
57. Radicati, F.G., et al., *Non motor symptoms in progressive supranuclear palsy: prevalence and severity*. NPJ Parkinsons Dis, 2017. **3**: p. 35.
58. Pontieri, F.E., et al., *Sad and happy facial emotion recognition impairment in progressive supranuclear palsy in comparison with Parkinson's disease*. Parkinsonism Relat Disord, 2012. **18**(7): p. 871-5.
59. Vodusek, D.B., *How to diagnose MSA early: the role of sphincter EMG*. J Neural Transm (Vienna), 2005. **112**(12): p. 1657-68.
60. Sakakibara, R., et al., *Sphincter EMG as a diagnostic tool in autonomic disorders*. Clin Auton Res, 2009. **19**(1): p. 20-31.
61. Pellicano, C., et al., *Neuropsychiatric and cognitive profile of early Richardson's syndrome, Progressive Supranuclear Palsy-parkinsonism and Parkinson's disease*. Parkinsonism Relat Disord, 2017. **45**: p. 50-56.
62. Chandiramani, V.A., J. Palace, and C.J. Fowler, *How to recognize patients with parkinsonism who should not have urological surgery*. Br J Urol, 1997. **80**(1): p. 100-4.
63. Ekker MS, J.S., Seppi K, Poewe W, de Vries NM, Theelen T, Nonnekes J, Bloem BR., *Ocular and visual disorders in Parkinson's disease: Common but frequently overlooked*. Parkinsonism Relat Disord. , 2017 **40**: p. 1-10.
64. Ghika, J. and J. Bogousslavsky, *Presymptomatic hypertension is a major feature in the diagnosis of progressive supranuclear palsy*. Arch Neurol, 1997. **54**(9): p. 1104-8.
65. Fanciulli, A., et al., *Supine hypertension in Parkinson's disease and multiple system atrophy*. Clin Auton Res, 2016. **26**(2): p. 97-105.
66. Mathias, C.J., R. Mallipeddi, and K. Bleasdale-Barr, *Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy*. J Neurol, 1999. **246**(10): p. 893-8.
67. Jordan, J., et al., *Contrasting actions of pressor agents in severe autonomic failure*. Am J Med, 1998. **105**(2): p. 116-24.
68. D. Robertson, K.L.M., H.F. Morrelli *Treatment of cardiovascular disorders: orthostatic hypotension. Clinical Pharmacology Basic Principles in Therapeutics, , . 1992, New York: McGraw-Hill.*
69. R. Freeman, D.R., P.A. Low, R.J. Polinsky, *Midodrine and other pressor drugs. Primer on the Autonomic Nervous System*. 1996, San Diego: Academic Press.
70. Abate, G., et al., *Effects of indomethacin on postural hypotension in Parkinsonism*. Br Med J, 1979. **2**(6203): p. 1466-8.
71. Imaizumi, T., et al., *Increase in reflex vasoconstriction with indomethacin in patients with orthostatic hypotension and central nervous system involvement*. Br Heart J, 1984. **52**(5): p. 581-4.
72. Massey, L.A., et al., *Conventional magnetic resonance imaging in confirmed progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy*. Mov Disord, 2012. **27**(14): p. 1754-62.

73. Meijer, F.J., et al., *Contribution of routine brain MRI to the differential diagnosis of parkinsonism: a 3-year prospective follow-up study*. J Neurol, 2012. **259**(5): p. 929-35.
74. Bloem, B.R., van Laar, T., Keus, S.H.J., de Beer, H., et al. namens de Centrale Werkgroep Multidisciplinaire Richtlijn Parkinson 2006-2009. *Multidisciplinaire richtlijn Ziekte van Parkinson 2010*; Available from: https://www.parkinsonnet.nl/media/14038/richtlijn_prefinaal_24nov2009.pdf.
75. Hall, S., et al., *Accuracy of a panel of 5 cerebrospinal fluid biomarkers in the differential diagnosis of patients with dementia and/or parkinsonian disorders*. Arch Neurol, 2012. **69**(11): p. 1445-52.
76. Ling, H., et al., *Hypokinesia without decrement distinguishes progressive supranuclear palsy from Parkinson's disease*. Brain, 2012. **135**(Pt 4): p. 1141-53.
77. Hansson, O., et al., *Blood-based NfL: A biomarker for differential diagnosis of parkinsonian disorder*. Neurology, 2017. **88**(10): p. 930-937.
78. Allen, C.K., *Cognitive disability and reimbursement for rehabilitation and psychiatry*. J Insur Med, 1991. **23**(4): p. 245-7.
79. Allen, C.K., *Crafts program utilizes abilities of cognitively disabled*. Provider, 1991. **17**(12): p. 35.
80. Miller, N., et al., *Life with communication changes in Parkinson's disease*. Age Ageing, 2006. **35**(3): p. 235-9.
81. Kalf, J.G., de Swart, B. J.M., *Handleiding oraal onderzoek bij volwassenen met een dysartrie en/of dysfagie*. 2007.
82. Knuijt, S., Kalf, H., Gerven Van, M., Kocken, J., Kromhout, L., Goos, H. & Swart Dd, B. , *Nederlandstalig Dysartrieonderzoek - Volwassenen (NDO-V)*. 2014.
83. Janicki, S.C., S. Cosentino, and E.D. Louis, *The cognitive side of essential tremor: what are the therapeutic implications?* Ther Adv Neurol Disord, 2013. **6**(6): p. 353-68.
84. McColgan, P., Evans, J.R., Breen, D.P., Mason, S.L., et al. , *Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised for mild cognitive impairment in Parkinson's disease*. Movement Disorders, 2012. **27**(9): p. 1173-1177.
85. Rittman, T., et al., *The Addenbrooke's Cognitive Examination for the differential diagnosis and longitudinal assessment of patients with parkinsonian disorders*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2013. **84**(5): p. 544-51.
86. Fiorenzato, E., et al., *Montreal Cognitive Assessment (MoCA) and Mini-Mental State Examination (MMSE) performance in progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy*. J Neural Transm (Vienna), 2016. **123**(12): p. 1435-1442.
87. Kalf, J.G., et al., *Prevalence and definition of drooling in Parkinson's disease: a systematic review*. J Neurol, 2009. **256**(9): p. 1391-6.
88. Kalf, J.G., B.R. Bloem, and M. Munneke, *Diurnal and nocturnal drooling in Parkinson's disease*. J Neurol, 2012. **259**(1): p. 119-23.
89. Evenhuis E, E.I., in *Ergotherapie richtlijn Vermoeidheid bij MS, CVA of de ziekte van Parkinson*. 2012, VUmc afdeling Revalidatiegeneeskunde, sectie Ergotherapie Amsterdam.
90. Sturkenboom I.H.W.M, S., E.M.J. (2016) *Ergotherapie richtlijn Valpreventie: evidence-based ergotherapie bij volwassenen met verhoogd valrisico*. 2016, Hogeschool van Arnhem en Nijmegen/Ergotherapie Nederland: Nijmegen/Utrecht.
91. Mendes Filho, D., et al., *Therapy With Mesenchymal Stem Cells in Parkinson Disease: History and Perspectives*. Neurologist, 2018. **23**(4): p. 141-147.
92. Barone, P., et al., *Pisa syndrome in Parkinson's disease and parkinsonism: clinical features, pathophysiology, and treatment*. Lancet Neurol, 2016. **15**(10): p. 1063-74.
93. M., T., *Pisa Syndrome in Parkinson's Disease: An Integrated Approach From Pathophysiology to Management* Neurology, 2015. **85**.
94. Doherty, K.M., et al., *Postural deformities in Parkinson's disease*. Lancet Neurol, 2011. **10**(6): p. 538-49.
95. D., V., *Water-based vs. non-water-based physiotherapy for rehabilitation of postural deformities in Parkinson's disease: a randomized controlled pilot study* Clinical Rehabilitation, 2017. **31**(8): p. 1107/1115.
96. Wegen van, C., *Sensor assisted self-management in Parkinson's disease: a feasibility study of ambulatory posture detection and feedback to treat stooped posture*. . Parkinsonism and related Disorders, 2017.

97. Lena, *Effects of postural exercises in patients with Parkinson's disease and Pisa syndrome : A pilot study*. NeuroRehabilitation, 2017. **41**(2): p. 423-428.
98. Capecchi, *Postural Rehabilitation and Kinesio Taping for Axial Postural Disorders in Parkinson's Disease*. Arch Phys Med Rehabil, 2014. **95**(6): p. 1067-75.
99. Warrenburg BPC, C.C., Aisling MR, Phadke R, Holton JL. , *The phenomenon of disproportionate antecollis in Parkinson's disease and multiple system atrophie*. Movement disorders, 2007. **22**(16): p. 2325-2331.
100. Wu, C.K. and A.D. Hohler, *Management of orthostatic hypotension in patients with Parkinson's disease*. Pract Neurol, 2015. **15**(2): p. 100-4.
101. Luciano, G.L., M.J. Brennan, and M.B. Rothberg, *Postprandial hypotension*. Am J Med, 2010. **123**(3): p. 281 e1-6.
102. Winge, K. and C.J. Fowler, *Bladder dysfunction in Parkinsonism: mechanisms, prevalence, symptoms, and management*. Mov Disord, 2006. **21**(6): p. 737-45.
103. Sakakibara, R., et al., *A guideline for the management of bladder dysfunction in Parkinson's disease and other gait disorders*. Neurourol Urodyn, 2016. **35**(5): p. 551-63.
104. Fasano, A., et al., *Gastrointestinal dysfunction in Parkinson's disease*. Lancet Neurol, 2015. **14**(6): p. 625-39.
105. Postma, A.G., M. Heesters, and T. van Laar, *Radiotherapy to the salivary glands as treatment of sialorrhea in patients with parkinsonism*. Mov Disord, 2007. **22**(16): p. 2430-5.
106. Hyson, H.C., A.M. Johnson, and M.S. Jog, *Sublingual atropine for sialorrhea secondary to parkinsonism: a pilot study*. Mov Disord, 2002. **17**(6): p. 1318-20.
107. Arbouw, M.E., et al., *Glycopyrrolate for sialorrhea in Parkinson disease: a randomized, double-blind, crossover trial*. Neurology, 2010. **74**(15): p. 1203-7.
108. Dobkin, R.D., et al., *Telephone-based cognitive-behavioral therapy for depression in Parkinson disease*. J Geriatr Psychiatry Neurol, 2011. **24**(4): p. 206-14.
109. Barone, P., et al., *Pramipexole for the treatment of depressive symptoms in patients with Parkinson's disease: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial*. Lancet Neurol, 2010. **9**(6): p. 573-80.
110. Rocha, F.L., et al., *Antidepressants for depression in Parkinson's disease: systematic review and meta-analysis*. J Psychopharmacol, 2013. **27**(5): p. 417-23.
111. Troeung L, E.S., Gasson N. , *A meta-analysis of randomised placebo-controlled treatment trials for depression and anxiety in Parkinson's disease*. PLoS One., 2013(8(11)): p. e79510.
112. Hassink-Franke, L., Terluin, B., Heest van, F., Hekman, J., Marwijk van, H., Avendonk van M. *NHG-standaard Angst*. 2012; Available from: <https://www.nhg.org/standaarden/samenvatting/angst>.
113. Van Weel-Baumgarten EM, V.G.M., Grundmeijer HGLM, Licht-Strunk E, Van Marwijk HWJ, Van Rijswijk HCAM, Tjaden BR, Verduijn M, Wiersma Tj, Burgers JS, Van Avendonk MJP, Van der Weele GM.. *NHG-standaard Depressie* 2012; Available from: <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-depressie-tweede-herziening>.
114. Spijker J, B.C., Meeuwissen JAC, Vliet IM van, Emmelkamp PMG, Hermens MLM, Balkom ALJM and v.n.d.W.M.r.A.D. (2013). *Multidisciplinaire richtlijn depressie (3e revisie, 2013)* 2013 Available from: <https://www.ggzrichtlijnen.nl/depressie>.
115. Weintraub, D., Burn, D. J., *Parkinson's disease: the quintessential neuropsychiatric disorder*. Mov Disord, 2011. **26**(6): p. 1022-31.
116. Group., T.F.C.P.S., *Clozapine in drug-induced psychosis in Parkinson's disease*. Lancet Neurol, 1999. **Jun 12**(353(9169)): p. 2041-2042.
117. Group, T.P.S., *Low-dose clozapine for the treatment of drug-induced psychosis in Parkinson's disease*. N Engl J Med. , 1999. **Mar 11** (340(10)): p. 757-763.
118. Burn, D., et al., *Effects of rivastigmine in patients with and without visual hallucinations in dementia associated with Parkinson's disease*. Mov Disord, 2006. **21**(11): p. 1899-907.
119. Emre, M., et al., *Rivastigmine for dementia associated with Parkinson's disease*. N Engl J Med, 2004. **351**(24): p. 2509-18.
120. Poewe, W., et al., *Long-term benefits of rivastigmine in dementia associated with Parkinson's disease: an active treatment extension study*. Mov Disord, 2006. **21**(4): p. 456-61.

121. Rolinski M, F.C., Maidment I, et al. , *Cholinesterase inhibitors for dementia with Lewy bodies, Parkinson's disease dementia and cognitive impairment in Parkinson's disease*. 2012.
122. Zesiewicz, T.A., et al., *Practice Parameter: treatment of nonmotor symptoms of Parkinson disease: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology*. Neurology, 2010. **74**(11): p. 924-31.
123. Seppi, K., et al., *The Movement Disorder Society Evidence-Based Medicine Review Update: Treatments for the non-motor symptoms of Parkinson's disease*. Mov Disord, 2011. **26 Suppl 3**: p. S42-80.
124. Ford, B., *Pain in Parkinson's disease*. Mov Disord, 2010. **25 Suppl 1**: p. S98-103.
125. Tassorelli, C., et al., *Botulinum toxin type A potentiates the effect of neuromotor rehabilitation of Pisa syndrome in Parkinson disease: a placebo controlled study*. Parkinsonism Relat Disord, 2014. **20**(11): p. 1140-4.
126. Bruno, V., et al., *Botulinum Toxin Type A for Pain in Advanced Parkinson's Disease*. Can J Neurol Sci, 2018. **45**(1): p. 23-29.
127. Wiblin, L., et al., *The Importance of Connection to Others in QoL in MSA and PSP*. Parkinsons Dis, 2017. **2017**: p. 5283259.
128. Wiblin, L., M. Lee, and D. Burn, *Palliative care and its emerging role in Multiple System Atrophy and Progressive Supranuclear Palsy*. Parkinsonism Relat Disord, 2017. **34**: p. 7-14.
129. A, R.v., *Handreiking voor multidisciplinaire parkinsonzorg in het verpleeghuis*. 2011, Verenso, ParkinsonNet, Parkinson Vereniging: Utrecht.
130. Keus, S., Munneke, M., Graziano, M., Paltamaa, J. et al. . *European Physiotherapy Guideline for Parkinson's Disease. Developed with twenty European professional associations*. . 2014
131. Nieuwboer, A., et al., *Motor learning in Parkinson's disease: limitations and potential for rehabilitation*. Parkinsonism Relat Disord, 2009. **15 Suppl 3**: p. S53-8.
132. Paul, S.S., L.E. Dibble, and D.S. Peterson, *Motor learning in people with Parkinson's disease: Implications for fall prevention across the disease spectrum*. Gait Posture, 2018. **61**: p. 311-319.
133. KNGF, *KNGF richtlijn ziekte van Parkinson Informatie over fysiotherapie voor verwijzers*. . 2017.
134. Subramanian, I., *Complementary and Alternative Medicine and Exercise in Nonmotor Symptoms of Parkinson's Disease*. Int Rev Neurobiol, 2017. **134**: p. 1163-1188.
135. KNGF. *KNGF-richtlijn ziekte van Parkinson*. . 2017; Available from: https://www.parkinsonnet.nl/media/15336575/praktijkrichtlijn_kngf_richtlijn_ziekte_van_parkinson_2017.pdf.
136. Morris, M.S., Lanssek, R.N. , *Parkinson's disease: a team approach*. . 1997.
137. Colosimo, C., Riley, D.E. and Wenning, G.K., *Handbook of Atypical Parkinsonism*. . Vol. Chapter 8: Non-pharmacological treatment for atypical parkinsonism. . 2011.
138. Sturkenboom, I., Thijssen, M., Gons-van Elsacker, J., Jansen, I. et al *Richtlijn Ergotherapie bij de ziekte van Parkinson*. 2008; Available from: <https://www.parkinsonnet.nl/media/5351/ergotherapie-bij-parkinson.pdf>.
139. Sturkenboom, I., *OTiP studie. Occupational therapy for people with Parkinson's disease: towards evidence-informed care*. . 2016, The Netherlands: Radboud University Nijmegen.
140. Friginal-Ruiz AB, L.A., *Percutaneous Endoscopic Gastrostomy: A Practical Overview on Its Indications, Placement Conditions, Management, and Nursing Care*. Gastroenterol Nurs. , 2015 **Sep-Oct**; (38(5)): p. 354-66.
141. Wenning, G.K., et al., *Multiple system atrophy: a review of 203 pathologically proven cases*. Mov Disord, 1997. **12**(2): p. 133-47.
142. Silber, M.H. and S. Levine, *Stridor and death in multiple system atrophy*. Mov Disord, 2000. **15**(4): p. 699-704.
143. Stefanova, N., et al., *Multiple system atrophy: an update*. Lancet Neurol, 2009. **8**(12): p. 1172-8.
144. Louter, M., Pelleboer, R.H., van den Broek, G.B., Post, B. et al. , *Nachtelijke stridor bij multipele systeematrofie casuïstiek*. NTVG 2011(155:A3621).

145. Iranzo, A., J. Santamaria, and E. Tolosa, *Continuous positive air pressure eliminates nocturnal stridor in multiple system atrophy*. *Barcelona Multiple System Atrophy Study Group*. *Lancet*, 2000. **356**(9238): p. 1329-30.
146. Iranzo, A., et al., *Long-term effect of CPAP in the treatment of nocturnal stridor in multiple system atrophy*. *Neurology*, 2004. **63**(5): p. 930-2.
147. Ghorayeb, I., et al., *Continuous positive airway pressure for sleep-related breathing disorders in multiple system atrophy: long-term acceptance*. *Sleep Med*, 2005. **6**(4): p. 359-62.
148. Ghaffari, B.D. and B. Kluger, *Mechanisms for alternative treatments in Parkinson's disease: acupuncture, tai chi, and other treatments*. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2014. **14**(6): p. 451.
149. Zampieri, M. and E.A. de Souza, *Locus of control, depression, and quality of life in Parkinson's Disease*. *J Health Psychol*, 2011. **16**(6): p. 980-7.
150. Gruber-Baldini AL, Y.J., Anderson KE, Shulman LM., *Effects of optimism/pessimism and locus of control on disability and quality of life in Parkinson's disease*. *Parkinsonism Relat Disord*, 2009. **15**(9): p. 665-9.
151. Santos-Garcia, D. and R. de la Fuente-Fernandez, *Impact of non-motor symptoms on health-related and perceived quality of life in Parkinson's disease*. *J Neurol Sci*, 2013. **332**(1-2): p. 136-40.
152. Schrag, A., et al., *Measuring health-related quality of life in MSA: the MSA-QoL*. *Mov Disord*, 2007. **22**(16): p. 2332-8.
153. O'Sullivan, S.S., et al., *Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy*. *Brain*, 2008. **131**(Pt 5): p. 1362-72.
154. Krim, E., et al., *Multiple system atrophy: prognostic factors in the "MSA-Aquitaine" cohort*. *Rev Neurol (Paris)*, 2007. **163**(1): p. 54-65.
155. Kollensperger, M., et al., *Presentation, diagnosis, and management of multiple system atrophy in Europe: final analysis of the European multiple system atrophy registry*. *Mov Disord*, 2010. **25**(15): p. 2604-12.
156. Tada, M., et al., *Early development of autonomic dysfunction may predict poor prognosis in patients with multiple system atrophy*. *Arch Neurol*, 2007. **64**(2): p. 256-60.
157. Schrag, A., et al., *Health-related quality of life in multiple system atrophy*. *Mov Disord*, 2006. **21**(6): p. 809-15.
158. Benrud-Larson, L.M., et al., *Depressive symptoms and life satisfaction in patients with multiple system atrophy*. *Mov Disord*, 2005. **20**(8): p. 951-7.
159. Hudson, P.L., C. Toye, and L.J. Kristjanson, *Would people with Parkinson's disease benefit from palliative care?* *Palliat Med*, 2006. **20**(2): p. 87-94.
160. Miller, N., et al., *How do I sound to me? Perceived changes in communication in Parkinson's disease*. *Clin Rehabil*, 2008. **22**(1): p. 14-22.
161. Hendriks, S. *Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg*. 2014; Available from: <http://www.zorgstandaarden.net/nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas>.
162. Roos R, E.D., Tamsma J. , *Regievoerend arts biedt houvast*. . *Med Contact* 2013: p. 1510-13.
163. *Patientenorgansaties., V.V.S.O.e., Visiedocument Concentratie en organisatie van zorg bij zeldzame aandoeningen*. 2015a.
164. KNMG, *Handreiking Verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg*. 2010, KNMG.
165. Staveren van, R., *Gezamenlijke besluitvorming in de praktijk. Patiëntgerichte gespreksvaardigheden*. . *Ned Tijdschr Geneesk.*, 2011(A3777): p. 155.
166. Vermeulen, M.v.G., WA., *Uitzonderlijk lange overleving*. *NTVG*, 2009.
167. *ziekten, C.Z.v.c., Raamwerk Individueel Zorgplan*. 2012.
168. Heijmans, M., Jansen, D., Rijken, M. , *Het gebruik van individuele zorgplannen in de zorg voor mensen met een chronische ziekte*. *NIVEL*, 2015: p. p. 42.

OVERIGE GERAADPLEEGDE LITERATUUR

Aanvullend gebruikte literatuur KS Atypische Parkinsonismen

- Asseldonk e.a.; Richtlijn diëtetiek bij de ziekte van Parkinson
- Abbott S, Videnovic A. Sleep disorders in atypical parkinsonism. *Mov Disord Clin Pract* (Hoboken) 2014;1:89-96.
- Barone P, Poewe W, Albrecht S, et al. Pramipexole for the treatment of depressive symptoms in patients with Parkinson's disease: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol*. Jun 2010;9(6):573-580.
- Barsottini, O., Felício, A., de Aquino, C., Pedroso, J. Progressive supranuclear palsy. New concepts. *Arq Neuropsiquiatr* 2010;68(6):938-946
- Benamer, H. Parkinsonism and tremor disorders. A clinical approach. *Libyan J Med*, 2007, AOP: 061222
- Benamer H, Grosset D. Vascular parkinsonism: a clinical review. *Eur Neurol* 2009;61:11-15.
- Bohlhalter S, Kagi G. Parkinsonism: heterogeneity of a common neurological syndrome. *Swiss Med Wkly* 2011;141:w13293.
- Boxer, A., Yu, J., Golbe, L., Litvan, I. et al. Advances in progressive supranuclear palsy: new diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *Lancet Neurol* 2017; 16: 552–63
- Broski S, Hunt C, Johnson G, Morreale R, Lowe V, Peller P. Structural and functional imaging in parkinsonian syndromes. *RadioGraphics* 2014;34:1273-1292.
- Brown R, Lockwood A, Sonawane B. Neurodegenerative diseases: an overview of environmental risk factors. *Environ Health Perspect* 2005;113:1250-1256.
- Burn, D., Jaros, E. Multiple system atrophy: cellular and molecular pathology. *J Clin Pathol: Mol Pathol* 2001;54:419–426
- Burn D, Emre M, McKeith I, et al. Effects of rivastigmine in patients with and without visual hallucinations in dementia associated with Parkinson's disease. *Mov Disord*. Nov 006;21(11):1899-1907.
- Cardoso Vale T, Caramelli P, Cardoso F. Vascular parkinsonism: a series of 17 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2013;71:757-762.
- Castellani, R. Multiple System Atrophy. Clues from Inclusions. *American Journal of Pathology*, Vol. 153, No. 3, September 1998
- Choi, S., Kim, B., Nam, T., Kim, J. et al. Midbrain Atrophy in Vascular Parkinsonism. *Eur Neurol* 2011;65:296–301
- Chu, Y., Kordower, J. The Prion Hypothesis of Parkinson's Disease. *Curr Neurol Neurosci Rep* (2015) 15: 28 DOI 10.1007/s11910-015-0549-x
- Clavaguera, F., Lavenir, I., Falcon, B., Frank, S. et al. Mini - symposium: " Prion-like" templated misfolding in tauopathies. *Brain Pathology* 23 (2013) 342–349
- Colosimo C, Bak T, Bologna M, Berardelli A. Fifty years of progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:936-942.
- Cumming K, Macleod AD, Myint PK, Counsell CE. Early weight loss in parkinsonism predicts poor outcomes. Evidence from an incident cohort study. *Neurology*. 2017 Nov 28; 89(22): 2254–2261.
- Cumming; Early weight loss in parkinsonism predicts poor outcomes: Evidence from an incident cohort study, 2017
- Damon-Perriere N, Foubert-Samier A, De Cock VC, Gerdelat-Mas A, Debs R, Pavy-Le Traon A, et al. Assessment of the Scopa-Aut questionnaire in multiple system atrophy: Relation to UMSARS scores and progression over time. *Parkinsonism Relat Disord* 2012;18(5):612-5.
- Dickson, D. Parkinson's Disease and Parkinsonism: Neuropathology. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2012;2:a009258
- 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.

- Duncan, G., Yarnall, A., Marrinan, S., Burn, D. New horizons in the pathogenesis, assessment and management of movement disorders. *Age and Ageing* 2013; 42: 2–10 doi: 10.1093/ageing/afs103
- Fanciulli, A., Wenning, G. Multiple-System Atrophy. *N Engl J Med* 2015;372:249-63.
DOI: 10.1056/NEJMra1311488.
- Fereshtehnejad S, Lökk J. Orthostatic hypotension in patients with Parkinson's disease and atypical parkinsonism. *Parkinsons Dis* 2014;2014:475854.
- Flabeau O, Meissner W, Tison F. Multiple system atrophy: current and future approaches to management. *Ther Adv Neurol Disord* 2010;3:249-263.
- Fogel, B., Clark, C., Geschwind, D. The Neurogenetics of Atypical Parkinsonian Disorders. *Semin Neurol*. 2014 April ; 34(2): 217–224. doi:10.1055/s-0034-1381738.
- Fujioka, S., Ogaki, K., Tacik, P., Uitti, R., et al. Update on novel familial forms of Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Parkinsonism Relat Disord*. 2014 January ; 20(0 1): S29–S34. doi:10.1016/S1353-8020(13)70010-5.
- Glass, G., Josephs, K., Ahlskog, J. Respiratory Insufficiency as the Primary Presenting Symptom of Multiple-System Atrophy. *Arch Neurol*. 2006;63:978-981
- Gold, M., Lorenzl, S., Stewart, A., Morimoto, B. et al. Critical appraisal of the role of davunetide in the treatment of progressive supranuclear palsy. *Neuropsychiatric Disease and Treatment* 2012;8 85–93
- Gomes da Silva, E., Viana, M., Quagliato, E. VASCULAR PARKINSONISM - Analysis of seven cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64(3-A):568-571
- Hattori, T., Takeuchi, T., Kabeya, R., Ando, K. Transverse-Sigmoid Sinus Dural Arteriovenous Fistula presenting with parkinsonisms. case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 53, 224 – 227, 2013
- Hoppitt, T., Pall, H., Calvert, M., Gill, P. et al. Systematic Review of the Incidence and Prevalence of Long-Term Neurological Conditions in the UK. *Neuroepidemiology* 2011;36:19–28 DOI: 10.1159/000321712
- Isozaki, E., Naito, A., Horiguchi, S., Kawamura, R. et al. Early diagnosis and stage classification of vocal cord abductor paralysis in patients with multiple system atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1996;60:399-402
- Kaundstorfer C, Granata R, Wenning G. Tremor in multiple system atrophy – a review. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)* 2013;3:tre-03-165-4252-1.
- Kalf, J., Borm, G., de Swart, B., Bloem, B. et al. Reproducibility and validity of patient-rated assessment of speech, swallowing, and saliva control in Parkinson's disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011 Jul;92(7):1152-8. doi: 10.1016/j.apmr.2011.02.011.
- Kalf, J., Munneke, M., Bloem, B. Non-pharmacological treatment for atypical parkinsonism. *Handbook of Atypical Parkinsonism*, Published by Cambridge University Press, 2011.
- KNGF, KNMP, NIP, NVZ, NFU, GGZ Nederland, NPCF. Handreiking Verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg. Utrecht; KNMG: 2010.
- Lang, A. Clinical Heterogeneity in Progressive Supranuclear Palsy: Challenges to
- Diagnosis, Pathogenesis and Future Therapies. *Movement Disorders*, Vol. 29, No. 14, 2014
- Louis, E., Babij, R., Ma, K., Cortes, E. et al. Essential Tremor Followed by Progressive Supranuclear Palsy: Postmortem Reports of 11 Patients. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2013 January ; 72(1): 8–17. doi:10.1097/NEN.0b013e31827ae56e.
- Ludolph, A., Kassubek, J., Landwehrmeyer, B., Mandelkow, E. et al. Tauopathies with parkinsonism: clinical spectrum, neuropathologic basis, biological markers, and treatment options. *Eur J Neurol*. 2009 March ; 16(3): 297–309. doi:10.1111/j.1468-1331.2008.02513.x.
- Ma, C., Lu, Q., Shi, W., Su, Z. et al. Diagnosis and treatment of a dural arteriovenous fistula presenting with progressive parkinsonism and dementia: A case report and literature review. *Experimental and therapeutic medicine* 9: 523-526, 2015
- Marsili L, Suppa A, Berardelli A, Colosimo C. Therapeutic interventions in parkinsonism: Corticobasal degeneration; *Parkinsonism and Related Disorders* 22 (2016) S96-S100

- McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, Emre M, O'Brien JT, Feldman H,; Consortium on DLB. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology*. 2005;65(12):1863-72.
- Meissner WG, Foubert-Samier A, Dupouy S, Debs R, Gerdelat-Mas A, Cochen De Cock V, et al. Validation of the French version of the MSA health-related quality of life scale (MSA-QoL). *Rev Neurol* 2012;168:809-14.
- Meissner WG, Foubert-Samier A, Dupouy S, Gerdelat-Mas A, Debs R, Marquant F, et al. Assessment of quality of life with the multiple system atrophy health-related quality of life scale. *Mov Disord* 2012;27(12):1574-7.
- Miyasaki, J. Treatment of Advanced Parkinson Disease and Related Disorders. review; *Continuum (Minneapolis)* 2016;22(4):1104–1116.
- Moretti, D. Are there treatments for atypical parkinsonism? An update on actual options. *Rev. Neurosci.* 2015; 26(5): 547–553. DOI 10.1515/revneuro-2015-0008
- Muhiddin, K., Hardie, R., Pearce, V., Kirby, B. Corticobasal degeneration: a report of three cases. *Journal of the Royal Society of Medicine* Volume 87 June 1994 359
- Palma JA, Norcliffe-Kaufmann L, Kaufmann H. Diagnosis of multiple system atrophy. *Auton Neurosci.* 2018 May;211:15-25.
- Parma, V., Zanatto, D., Straulino, E., Scaravili, T. et al. Kinematics of the reach-to-grasp movement in vascular parkinsonism: a comparison with idiopathic Parkinson's disease patients. *Frontiers in neurology* May 2014 | Volume 5 | Article 75
- Perez-Lloret S, Flabeau O, Fernagut P, Pavy-Le Traon A, et al. Current concepts in the treatment of multiple system atrophy. *Mov Dis* 2014.
- Poewe, W., Mahlknecht, P., Krismer, F. Therapeutic Advances in Multiple System Atrophy and Progressive Supranuclear Palsy. *Movement Disorders*, Vol. 00, No. 00, 2015.
- Possin, K. Visual Spatial Cognition in Neurodegenerative Disease. *Neurocase*. 2010 December ; 16(6): 466–487. doi:10.1080/13554791003730600.
- Rehman H. Progressive supranuclear palsy. *Postgrad Med J* 2000;76:333–336.
- Rehman H. Multiple system atrophy. *Postgrad Med J* 2001;77:379–382.
- Rijk, de, M., Breteler, M., Graveland, G., Ott, A. et al. De prevalentie van parkinsonisme en de ziekte van Parkinson bij ouderen; het ERGO-onderzoek. *Ned Tijdschr Geneesk* 1996 27 januari; 140(4)
- Rohrer, J., Paviour, D., Vandrovicova, J., Hodges, J. et al. Novel L284R MAPT Mutation in a Family with an Autosomal Dominant Progressive Supranuclear Palsy Syndrome. *Neurodegenerative Dis* 2011;8:149–152.
- 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.
- 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.
- Stamelou, M., Alonso – Canovas, A., Bhatia, K. Dystonia in Corticobasal Degeneration: A Review of the Literature on 404 Pathologically Proven Cases. *Movement Disorders*, Vol. 27, No. 6, 2012. DOI: 10.1002/mds.24992
- Stamelou, M., Höglinger, G. Atypical parkinsonism: an update. *Curr Opin Neurol* 2013, 26:401–405 DOI:10.1097/WCO.0b013e3283632da6
- Stamelou, M., Höglinger, G. A Review of Treatment Options for Progressive Supranuclear Palsy. *CNS Drugs* (2016) 30:629–636. DOI 10.1007/s40263-016-0347-2
- 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.
- Sturm, E., Stefanova, N. Multiple System Atrophy: Genetic or Epigenetic? *Exp Neurobiol.* 2014 Dec;23(4):277-291.
- Thanvi B, Lo N, Robinson T. Vascular parkinsonism – an important cause of parkinsonism in older people. *Age Ageing* 2005;34:114-119.

- Treglia G, Cason E, Stefanelli A, Cocciolillo F, Di Giuda D, Fagioli G, et al. MIBG scintigraphy in differential diagnosis of parkinsonism: a meta-analysis. *Clin Auton Res*, 22 (2012), pp. 43-55
- Turnbull, C. Vascular parkinsonism—an important update. *Age and Ageing* Vol. 34 No. 2 British Geriatrics Society 2005
- Ubhi, K. Low, P., Masliah, E. Multiple System Atrophy: A Clinical and Neuropathological Perspective. *Trends Neurosci*. 2011 November ; 34(11): 581–590. doi:10.1016/j.tins.2011.08.003.
- Vale, T., Caramelli, P., Cardoso, F. Vascular parkinsonism: a case series of 17 patients. *Arq Neuropsiquiatr* 2013;71(10):757-762 DOI: 10.1590/0004-282X20130117
- VSOP. Zorgmodule Communicatie en voorlichting bij zeldzame aandoeningen. Soest; VSOP: 2014.
- VSOP. Zorgmodule Psychosociale zorg bij zeldzame aandoeningen. Soest; VSOP: 2015b.
- VSOP. Zorgmodule Zelfmanagement bij zeldzame aandoeningen. Soest; VSOP: 2012.
- Walter U, Zach H, Liepelt-Scarfone I, Maetzler W. Helpful instrumental examinations in idiopathic Parkinson's disease. *Nervenarzt*. 2017 Apr;88(4):365-372.
- Watanabe, H., Saito, Y., Terao, S., Ando, T. et al. Progression and prognosis in multi system atrophy . An analysis of 230 Japanese patients. *Brain* (2002), 125, 1070 – 1083
- Wenning, G., Stefanova, N. Recent developments in multiple system atrophy. *J Neurol* 2009 Nov;256(11):1791-808
- Williams, D., Watt, H., Lees, J. Predictors of falls and fractures in bradykinetic rigid syndromes: a retrospective study. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:468–473. doi: 10.1136/jnnp.2005.07407
- Winge, K., Rasmussen, D., Werdelin, L. Constipation in neurological diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:13–19
- Woolley, J. Khan, B., Murthy, N., Miller, B. et al. The diagnostic challenge of psychiatric symptoms in neurodegenerative disease; rates of and risk factors for prior psychiatric diagnosis in patients with early neurodegenerative disease. *J Clin Psychiatry*. 2011 February ; 72(2): 126–133.
- Yamamoto T, Asahina M, Yamanaka Y, Uchiyama T, Hirano S, Fuse M, Koga Y, Sakakibara R, Kuwabara S. Postvoid residual predicts the diagnosis of multiple system atrophy in Parkinsonian syndrome. *J Neurol Sci*. 2017 Oct 15;381:230-234.
- Zampieri, C., Fabio, R. Progressive Supranuclear Palsy: Disease Profile and Rehabilitation Strategies. *PHYS THER*. 2006; 86:870-880.

COLOFON

Deze kwaliteitsstandaard is een uitgave van:

Parkinson Vereniging

Postbus 46
3980 CA Bunnik

Tel. 030-6561369

E-mail info@parkinson-vereniging.nl

Bezoekadres
Kosterijland 12
3981 AJ Bunnik

Voor meer informatie zie: www.parkinson-vereniging.nl .

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Koninginnelaan 23
3762 DA Soest

| | |
|----------|--|
| Telefoon | 035 603 40 40 |
| E-mail | vsop@vsop.nl |
| Websites | www.vsop.nl www.kwaliteitvoorzeldzaam.nl www.zichtopzeldzaam.nl |

Deze kwaliteitsstandaard werd mogelijk gemaakt door een financiële bijdrage vanuit het door VWS gefinancierd Voucherproject 'Bijzondere Zorg voor Bijzondere Aandoeningen' en een bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars Nederland.

Niets uit deze uitgave mag worden vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt door middel van druk, microfilm of op een andere wijze zonder voorafgaande schriftelijke toestemming.

© Parkinson Vereniging, 2018