

Informatie voor de
huisarts over

Postpoliomyelitis syndroom





Geacht lid van Spierziekten Nederland,

Hierbij ontvangt u een informatiepakket voor uw huisarts. U kunt deze informatie aan de assistente van uw huisarts geven en een afspraak met uw huisarts maken voor ongeveer een week daarna. Uw huisarts kan dan de informatie doornemen voordat u op gesprek komt. Wanneer u uw situatie al hebt besproken met uw huisarts, is dit natuurlijk niet nodig. De huisartsenbrochure en begeleidende brief zijn bedoeld voor de situatie waarin de diagnose kort geleden is gesteld.

Normaal gesproken hebben huisartsen een begeleidende en in veel gevallen een coördinerende rol bij chronische ziekten. Maar omdat spierziekten zeldzaam zijn, weet de huisarts hier in het algemeen weinig over. In het informatiepakket staat beknopt beschreven wat de huisarts over uw spierziekte en de behandeling ervan moet weten.

De huisartsenbrochure is gemaakt door Spierziekten Nederland samen met het Nederlands Huisartsen Genootschap en gecontroleerd door vooraanstaande specialisten. Hij is geschreven voor de huisarts. Natuurlijk staat het u vrij om de brochure door te lezen. De gegevens in de brochure worden kort, zakelijk en in medisch vakjargon weergegeven. Het kan zijn dat onderdelen van de brochure confronterend overkomen.

De huisarts speelt vaak een belangrijke rol in de zorgverlening aan mensen met een spierziekte en hun naasten. In de regel wordt de betrokkenheid van de huisarts groter naarmate u de aandoening langer hebt. Bedenk welke rol uw huisarts kan hebben in uw zorg.

- Hoe is uw relatie met uw huisarts nu? Zijn er in het verleden zaken voorgevallen die de relatie met uw huisarts verstoord hebben? Praat hier dan over met elkaar. Het valt voor een huisarts soms ook moeilijk om goede keuzes te maken bij zeldzame ziekten.
- Wat verwacht u van uw huisarts? Wat organiseert u zelf en wat verwacht u dat uw huisarts regelt? Kan uw huisarts een coördinerende rol vervullen?

Deze brochure kan uw huisarts helpen u beter te begeleiden, maar maakt uw huisarts geen specialist in spierziekten. Daarvoor ziet hij/zij te weinig mensen met uw aandoening. Met complexe vragen zult u altijd een beroep moeten blijven doen op een in spierziekten gespecialiseerde revalidatiearts. Spierziekten Nederland raadt u aan regelmatig op controle te gaan bij een revalidatiearts. Namen van deze artsen kunt u bij de Spierziekten Nederland opvragen.

Wij hopen dat uw huisarts de nodige steun heeft aan dit informatiepakket.

Met vriendelijke groet,

Drs. M.F.Th. Timmen
Directeur Spierziekten Nederland

Datum: zie poststempel

Geachte huisarts,

Hierbij ontvangt u informatiemateriaal over een neuromusculaire aandoening. Spierziekten Nederland heeft in samenwerking met het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG) en de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) dit materiaal specifiek voor huisartsen ontwikkeld.

Het betreft een zeldzame aandoening. Deze brochure biedt praktische aanknopingspunten voor de huisartsgeneeskundige behandeling en begeleiding van de patiënt en zijn gezinsleden. Als u deze brochure ontvangt, hebt u waarschijnlijk een patiënt met een dergelijke aandoening in uw praktijk.

In verband met de complexiteit van de aandoening vergt de behandeling van een neuromusculaire ziekte een goed gecoördineerde en multidisciplinaire aanpak. Iedereen is erbij gebaat als over en weer (huisarts-patiënt-specialist) duidelijk is welk aandeel van u gewenst en mogelijk is.

In de regel neemt de betrokkenheid van de huisarts bij de patiënt toe naarmate de ziekte voortschrijdt. Het heeft de voorkeur dat de coördinatie zo lang mogelijk in handen blijft van een gespecialiseerde behandelaar. Op de website www.spierziekten.nl/zorgwijzer zijn de adressen van gespecialiseerde behandelcentra te vinden. U kunt op www.spierziekten.nl meer gedetailleerde informatie over de zeldzame aandoening van uw patiënt nalezen of via de webwinkel bestellen; veel informatie is gratis digitaal binnen te halen.

De brochure die u hierbij ontvangt, is digitaal binnen te halen via www.nhg.org, www.vsop.nl en www.spierziekten.nl. De brochure wordt periodiek geactualiseerd. Via de genoemde websites is steeds de meest recente versie van de brochure beschikbaar.

Wij hopen u hiermee bij het arts-patiëntcontact van dienst te zijn geweest.

Met vriendelijke groet,



Dr. I.J.M. Smeele, kaderarts
Hoofd NHG-afdeling Implementatie

Aandachtspunten voor de begeleiding van patiënten met zeldzame neuromusculaire ziekten

Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend maar zijn voor de volledigheid toch opgenomen. De aandachtspunten gelden voor neuromusculaire ziekten in algemene zin. Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde punten minder van belang zijn. Dit overzicht is voortgekomen uit een meningsvormend onderzoek naar de informatiebehoefte van huisartsen op het gebied van de neuromusculaire ziekten. In het onderzoek is gepeild wat de huisartsen als hun taak zien. Dit onderzoek is uitgevoerd in opdracht van het NHG en VSN (Vereniging Spierziekten Nederland)*.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt/naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt gemaakt zijn over taakverdeling tussen behandelaars en over zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt wat wel en niet van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Bij voortschrijden van de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Behandelend (of verwijzend) ingrijpen bij medische problemen waarbij geen extra risico's aanwezig zijn (voor zover dit met patiënt en specialist afgesproken beleid is).
- Kennis hebben van de effecten van de spierziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van en betrokkenen attenderen op bij de huisarts bekende extra ziektegebonden risico's.
- Doorverwijzen naar juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.
- Signaleren van deze niet-medische vragen en problemen.

Rondom het levenseinde

- Coördineren van zorg rond thuiswonende patiënten.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin.
- Stervensbegeleiding.
- Verlenen van palliatieve zorg.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid bespreken in geval van crisis.
- Bewust zijn van, en betrokkenen attenderen op bij de huisarts bekende, extra ziektegebonden risico's (S.O.S.-bandje).
- Anticiperen op een eventuele opname in een geschikt ziekenhuis, mochten complicaties in de overlijdensfase opname noodzakelijk maken.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk', 2006. E. Eijssens

Postpoliomyelitis syndroom

Het postpoliomyelitis syndroom, kortweg postpolio syndroom (PPS), betreft nieuwe of toegenomen neuromusculaire symptomen bij mensen die vele jaren eerder poliomyelitis anterior acuta met motorische uitvalsverschijnselen hebben doorgemaakt. Na decennia van neurologische en functionele stabiliteit ontstaan klachten van nieuwe of toegenomen spierzwakte, moeheid en een verminderd uithoudingsvermogen. Soms ontstaan ook spieratrofie, pijn in spieren en gewrichten, koude-intolerantie en ademhalings- en slikproblemen. Deze klachten leiden tot achteruitgang in het fysieke functioneren en toenemende beperkingen in het dagelijks leven. De symptomen worden waarschijnlijk veroorzaakt door degeneratie van zenuweindtakjes die door reïnnervatie in de herstelfase na de acute polio werden gevormd. PPS heeft een langzaam progressief beloop. Voor PPS bestaat geen causale therapie. De behandeling bestaat uit het vermijden van overbelasting, gedoseerde oefentherapie, leefregels en hulpmiddelen. Een klein deel van de patiënten bij wie de ademhalingsspieren of de door de hersenstam geïnnerveerde spieren tijdens de acute infectie waren aangedaan, ontwikkelt respiratoire insufficiëntie waarvoor (nachtelijke) ademhalingsondersteuning noodzakelijk kan zijn.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- Geschat wordt dat 40-50% van de mensen die vroeger poliomyelitis hadden PPS krijgt.
- De prevalentie in Nederland van mensen die polio hebben doorgemaakt is 70-100/100.000. Vrouwen blijken frequenter PPS te hebben dan mannen. Bij een normpraktijk van 2350 patiënten zal een huisarts ongeveer 1 patiënt met PPS in zijn praktijk hebben.
- Voor de invoering van rijksvaccinatie voor poliomyelitis in 1957 varieerde de incidentie van poliomyelitis anterior acuta sterk, afhankelijk van het voorkomen van epidemieën, tussen 5 en 2000 patiënten per jaar in Nederland. Na de invoering daalde de incidentie sterk maar in tegenstelling tot andere westerse landen kwamen in Nederland nog enkele beperkte polio-epidemieën voor, de laatste in 1992/1993. In 2002 werd Europa door de WHO poliovrij verklaard, sindsdien zijn echter nieuwe poliogevalen geconstateerd.
- De kans op het krijgen van PPS stijgt met de ernst van de verlamingsverschijnselen die bestonden tijdens de acute poliomyelitis, met de ernst van de restverschijnselen van polio na de herstelfase en het aantal jaren dat sinds de acute polio is verstreken. Bij het ontstaan van PPS speelt een erfelijke component geen rol.
- Onder allochtonen en asielzoekers worden nog regelmatig relatief jonge mensen gezien die polio hebben gehad. In Noord-Afrika en Turkije is polio veel langer endemisch gebleven. De prevalentie neemt nu wereldwijd sterk af.

Beloop

- Acute poliomyelitis kent verscheidene stadia. Infectie met het poliovirus veroorzaakt primair een gastro-enteritis. Bij ongeveer 0,1-2 % van de patiënten wordt het centrale zenuwstelsel geïnfecteerd en ontstaat poliomyelitis anterior acuta, waarbij de motorische voorhoorncellen van het ruggenmerg en de motorische kernen van de hersenstam worden aangedaan wat resulteert in een slappe verlamming van spieren van één of meerdere ledematen, romp, bulbaire of ademhalingsmusculatuur met areflexie en intacte sensibiliteit.
- Na de acute infectie begint de periode van herstel die tot 2 jaar na de acute infectie kan duren. In de herstelfase ontstaan door reïnnervatie vergrote motor-units en spiervezelhypertrofie.
- Vervolgens treedt een stabiele periode in die vele jaren kan duren. Er is sprake van stabiele restparesen die in ernst en uitbreidheid sterk kunnen variëren tussen personen. Beseft moet worden dat spieren met een normale kracht uit minder motor-units kunnen bestaan die vergroot zijn en dat grote spiergroepen die ogenschijnlijk een normale kracht hebben bij lichamelijk onderzoek toch tot 50% verzwakt kunnen zijn.
- PPS is het late stadium van polio en ontstaat na een stabiele fase van tenminste 15 jaar (gemiddeld 30-40 jaar) na de acute poliomyelitis.

Etiologie

- Het is niet duidelijk wat de oorzaak is van de langzaam progressieve neurologische achteruitgang bij patiënten met PPS. Er zijn drie hypothesen voor de pathogenese, waarvan de progressieve degeneratie van gereïnnerveerde motor-units het breedst geaccepteerd is. De overige twee zijn de mogelijkheid van een persisterend poliovirus in het neurale weefsel en een auto-immunreactie tegen het zenuwstelsel. Hiervoor bestaat echter onvoldoende onderbouwing.
- Progressieve degeneratie zou het gevolg zijn van langdurige metabole overbelasting van sterk vergrote motor-units die zich in de herstelfase na de acute polio gevormd hebben.

Diagnose

- Omdat veel symptomen van PPS specifiek zijn, duurt het soms lang tot de diagnose gesteld wordt.
- De huisarts verwijst patiënten met motorische restverschijnselen van acute poliomyelitis in hun voorgeschiedenis met klachten van nieuwe of toegenomen spierzwakte, toegenomen vermoeibaarheid van de spieren, spierpijn, atrofie of ongewone algemene vermoeidheid naar de neuroloog.

- De neuroloog, bij voorkeur gespecialiseerd in neuromusculaire aandoeningen, stelt de diagnose PPS (zie bijlage adressen). De diagnose wordt gesteld op grond van
 1. de anamnese (in de voorgeschiedenis acute poliomyelitis, gevolgd door een stabiele periode na herstel, met nieuwe/toegenomen symptomen waaronder nieuwe/toegenomen spierzwakte die tenminste één jaar bestaat);
 2. het klinisch beeld passend bij status na polio en
 3. de afwezigheid van andere aandoeningen die de symptomen zouden kunnen verklaren.
- Bij lichamelijk onderzoek dienen er aanwijzingen te zijn voor een aandoening van het perifere motorisch neuron (atrofie en spierzwakte, verlaagde of afwezige reflexen met intacte sensibiliteit).
- Het EMG en een spierbiopsie helpen niet bij het differentiëren tussen patiënten met en zonder PPS, maar het EMG kan wel gebruikt worden om poliomyelitis in het verleden aan te tonen. Met beeldvorming van de spieren (CT-scan of MRI) kan de mate van spieratrofie en intramusculaire vervetting worden vastgesteld. Dit onderzoek is in de gespecialiseerde neuromusculaire centra mogelijk.

SYMPTOMEN

Algemeen

De meest voorkomende klachten zijn progressieve zwakte en spieratrofie, toegenomen spiervermoeibaarheid, moeheid en pijn in de spieren en gewrichten. Moeite met slikken, symptomen die kunnen wijzen op ademhalingsinsufficiëntie (kortademigheid, ochtendhoofdpijn en/of overmatige slaperigheid overdag), slaapstoornissen en koude-intolerantie worden minder vaak gezien.

- **Ontstaan van klachten.** Meestal ontstaan de klachten geleidelijk over vele jaren maar PPS kan een enkele keer ook vrij abrupt ontstaan, uitgelokt door specifieke gebeurtenissen als een val, een periode van overbelasting, bedrust of operatieve ingrepen.
- **Toename spierzwakte.** De nieuwe of toegenomen spierzwakte ontstaat in spieren die waren aangedaan door polio. Het kan spieren betreffen die paretisch bleven maar ook spieren die klinisch volledig herstelden. Omdat polio vaak op zeer jonge leeftijd werd doorgemaakt, is de anamnese ten aanzien van de ernst van de polio vaak niet betrouwbaar en zijn medische dossiers vaak niet meer voorhanden.
- **Progressie spierzwakte.** De nieuwe spierzwakte is langzaam progressief. Geschat wordt dat, ook onder de 60 jaar, de spierkracht 1-2% per jaar afneemt. De mate van progressie

kan per patiënt verschillen. De functionele gevolgen van de afname van spierkracht is groter bij patiënten met ernstige restverschijnselen.

Vermoeidheid

- **Ernstige vermoeidheid.** Het merendeel van de patiënten met PPS heeft last van ernstige vermoeidheid. Minimale inspanning kan plotseling een gevoel van algehele uitputting geven. Sommige patiënten hebben last van algehele zwakte terwijl andere patiënten last hebben van toegenomen spiervermoeibaarheid en zwakte door lichamelijke inspanning.
- **Zeer ernstige vermoeidheid.** De moeheid kan zo ernstig zijn dat wordt geklaagd over concentratiestoornissen en verminderde geheugenfuncties.

Pijn in spieren en gewrichten

Pijn hoeft geen direct gevolg van nieuwe spierzwakte te zijn. Pijn wordt ook veel gezien bij patiënten met doorgemaakte poliomyelitis zonder PPS. Ongeveer 40% van de PPS-patiënten heeft pijnklachten tegenover 20% van de patiënten zonder PPS.

- **Overbelasting spieren.** Overbelasting en chronisch abnormaal gebruik van spieren door spierzwakte dragen voor een belangrijk deel bij aan de pijnklachten in spieren. Hierdoor kunnen krampen en voor PPS specifieke spierpijn optreden: diepe pijn aan het einde van de dag die lijkt op de spierpijn tijdens de acute poliomyelitis.
- **Pijnlijke spieren en gewrichten.** Pijnlijke spieren en gewrichten van nek, rug en schoudergordel zijn daarentegen vaak het gevolg van overbelasting ter compensatie van spierzwakte van de onderste extremiteiten. Pijn kan ook het gevolg zijn van spierzwakte in het nek- en schoudergebied.
- **Gewrichtsklachten.** Pijn kan ook optreden in de vorm van gewrichtsklachten door (progressieve) skelet- en gewrichtsmisvormingen, artrose, (progressieve) gewrichtsinstabiliteit. Asymmetrische lengte van de ledematen en eerdere operatieve ingrepen zoals artrodesen kunnen bijdragen aan degeneratieve gewrichtsaandoeningen. Ook tendinitiden worden frequent gezien.

Respiratoire insufficiëntie

- **Eerdere ademhalingsinsufficiëntie.** Respiratoire insufficiëntie kan bij alle PPS-patiënten ontstaan maar komt voornamelijk voor bij patiënten die al een verminderde respiratoire functie hadden als gevolg van de poliomyelitis.
- **Oorzaak verminderde longfunctie.** De verminderde longfunctie wordt veroorzaakt door zwakte van bulbair geïnnerverde ademhalingspijnen vaak in combinatie met een thoracale kyfoscoliose.
- **Beademing tijdens acute fase van poliomyelitis.** Patiënten die tijdens de acute fase van poliomyelitis beademd moesten worden, hebben een grotere kans later respiratoire insufficiëntie te ontwikkelen. Een klein deel van de patiënten (0,5-5%) lijdt aan het slaapapnoe-syndroom als gevolg van bulbair betrokkenheid.
- **Klachten respiratoire insufficiëntie.** Vaak treden de eerste klachten van respiratoire insufficiëntie 's nachts op in de vorm van slaapstoornissen: onrustige slaap, wakker schrikken, perioden van hypopnoe en apnoe. Door koolzuurstapeling kunnen patiënten 's ochtends last hebben van hoofdpijn, misselijkheid of concentratiezwakte en overdag van overmatige slaperigheid. Vaak hebben patiënten echter geen of pas laat klachten van de respiratoire insufficiëntie, waarschijnlijk doordat de zeer geleidelijke progressie van de respiratoire acidose lang kan worden gecompenseerd.
- **Dyspnoe.** Bij PPS-patiënten kunnen zowel nachtelijke hypoventilatie als dyspnoe bij geringe inspanning vóórkomen. Nachtelijke hypoventilatie kan lang bestaan zonder dyspnoe en zich slechts uiten met slaapstoornissen en klachten de volgende ochtend.
- **Verergering respiratoire insufficiëntie.** Een exacerbatie van respiratoire insufficiëntie kan worden veroorzaakt door

een pneumonie of slijmobstructie bij een verminderde capaciteit tot ophoesten.

- **Niet-invasieve beademing.** De meeste patiënten met respiratoire insufficiëntie hebben baat bij niet-invasieve nachtelijke ademhalingsondersteuning via een neuskap.

Overige klachten

- **Slikstoornissen.** Evenals bij ademhalingszwakte kunnen slikstoornissen optreden bij mensen die tijdens de acute fase ook slikproblemen hebben gehad. Patiënten klagen hier meestal pas over wanneer de klachten tot problemen in het dagelijks leven leiden.
- **Koude-intolerantie.** Koude-intolerantie kan optreden in aangedane extremiteiten door een verminderde warmteafgifte van de atrofische musculatuur en autonome stoornissen (waarschijnlijk een secundair fenomeen) met sterk blauwrood verkleurde en koud aanvoelende extremiteiten. Ook algehele koude-intolerantie wordt vaak gezien, maar het is onduidelijk wat hiervan de oorzaak is. Koude heeft een nadelig effect op de spierfunctie.

Algemeen

- **Geen causale behandeling.** Voor het verlies van zenuw-eindtakjes is geen causale behandeling beschikbaar.
- **Symptomatische behandeling.** De behandeling richt zich op het verminderen van de symptomen van vermoeidheid, pijn en de functionele beperkingen.
- **Overbelasting door dagelijkse activiteiten.** De symptomen van PPS zijn te beschouwen als verschijnselen van fysieke overbelasting waarbij normale dagelijkse activiteiten de belastbaarheid van het locomotore systeem al kunnen overschrijden.
- **In PPS gespecialiseerde behandelaar.** Voor behandeling verdient het aanbeveling door te verwijzen naar een revalidatiearts (zie bijlage adressen). Een multidisciplinaire behandeling kan nodig zijn waarbij fysiotherapie, ergotherapie, maatschappelijk werk, psychologie, logopedie, orthopedisch instrumentmakers, schoentechnici en andere instanties zoals thuiszorg en leveranciers van hulpmiddelen en aanpassingen in onderlinge afstemming betrokken kunnen zijn.

Vermoeidheid

- **Doel behandeling.** Het doel van de behandeling van PPS is door toename van de belastbaarheid en vermindering van de belasting tot een nieuw functioneel evenwicht te komen. Voor de toename van de belastbaarheid zijn fysiotherapeutische oefenprogramma's en orthesen geschikt. Patiënteneducatie en energiebesparende hulpmiddelen kunnen een rol spelen bij de vermindering van de belasting.
- **Fysiotherapeutische oefenprogramma's.** Oefenprogramma's onder begeleiding van een fysiotherapeut met nadruk op submaximale niet-vermoeiende inspanning en rust kunnen de lokale vermoeidheid van spieren verminderen en het uithoudingsvermogen verbeteren. Hiervoor zijn met name hydrotherapie en oefeningen op een hometrainer geschikt.
- **Verbetering spierkracht.** Verbetering van spierkracht is slechts te verwachten bij spieren die secundair, door inactiviteit, verzwakt zijn en geen of slechts geringe paresthesen vertonen.
- **Extreme vermoeidheid.** Bij extreme algehele vermoeidheid is rust de eerst aangewezen behandeling samen met een uitgebreidere multidisciplinaire behandeling.
- **Farmacotherapie.** Farmacotherapie levert weinig succes op bij de behandeling van vermoeidheid. Ook pyridostigmine is (in een RCT) niet effectief gebleken.
- **Hulpmiddelen.** Voor sommige handelingen kunnen hulpmiddelen nodig zijn. Dit betreft vooral bewegingen die repetitieve contracties van de spieren vergen zoals lopen, traplopen en kleren aantrekken. Afgewogen moet worden of voorzieningen niet leiden tot verlies aan spieradaptatie en daarmee verdere afname van de belastbaarheid. Orthesen en

krukken kunnen de bewegingsefficiëntie verbeteren maar soms zijn woningaanpassingen zoals een traplift, rolstoel of een elektrisch buitenvervoermiddel nodig.

- **Verandering leefpatroon.** Het veranderen van het leefpatroon is voor PPS-patiënten vaak niet eenvoudig. Dit wordt mede veroorzaakt doordat hen als kind geleerd is om vooral door te zetten en niet te klagen. Nieuwe klachten kunnen leiden tot grote onzekerheid en patiënten bagatelliseren of ontkennen aanvankelijk hun symptomen en functionele achteruitgang. Toch kunnen het spreiden van activiteiten over de dag en het nemen van rustintervallen in belangrijke mate bijdragen aan een functionele verbetering. De gevolgen hiervan voor het werk, gezin en sociale activiteiten kunnen groot zijn. Parttime of geheel stoppen met werken (gedeeltelijke of gehele afkeuring) en hulp in de huishouding kunnen nodig zijn.

Pijnklachten

- **Pijn door gewrichtsaandoeningen.** Pijnklachten door gewrichtsaandoeningen dienen behandeld te worden door vermindering van overbelasting. Fysiotherapie, paracetamol en vervolgens NSAID's hebben hierin een ondersteunende rol.
- **Vermindering mechanische stress.** Met lichaamsgebonden hulpmiddelen zoals krukken en orthesen kan de mechanische stress op gewrichten en pezen worden verminderd waardoor pijnklachten afnemen.

Dyspnoe en dysfagie

- **Niet-invasieve beademing.** Ter behandeling van nachtelijke hypoventilatie en dyspnoe d'effort overdag wordt gebruik gemaakt van niet-invasieve beademing. Dit wordt verzorgd door de Centra voor Thuisbeademing (CTB) (zie bijlage adressen). Voor het vaststellen van nachtelijke hypoventilatie kan gebruik worden gemaakt van polysomnografie en bloedgasanalyse in de ochtend.
- **Voor- en nadelen niet-invasieve beademing.** Niet-invasieve ademhalingsondersteuning leidt tot verbetering van de nachtrust en verbetering van de kwaliteit van leven overdag en afname van vermoeidheid. Nadelen kunnen zijn: conjunctivitis, ulceraties van de huid van de neusrug en een opgeblazen maag met emesis als gevolg.
- **Verbetering ophoesten van slijm.** Als door zwakte van het respiratoire apparaat het vermogen slijm op te hoesten vermindert, hebben patiënten een grotere kans om respiratoire infecties te ontwikkelen. Met fysiotherapie of logopedie kunnen verschillende technieken zoals airstacken aangeleerd worden die eraan bijdragen effectief te hoesten (onder andere verzorgd door het Centrum voor Thuisbeademing of

revalidatieteams; zie bijlage adressen). Door airstacken verbetert de hoestkracht en wordt voorkomen dat er slijm in de longen achterblijft. Er bestaan ook mechanische apparaten die het hoesten verbeteren.

- **Dysfagie.** Dysfagie kan behandeld worden met slikprogramma's waarbij juiste sliktechnieken aangeleerd worden. Hiervoor kan verwezen worden naar gespecialiseerde logopedisten die werkzaam zijn in revalidatiecentra en revalidatieafdelingen van ziekenhuizen die zich richten op neuromusculaire ziekten (zie bijlage adressen). Het is vrijwel nooit nodig tot inbrengen van een PEG-sonde over te gaan.

AANDACHTSPUNTEN

- **Luchtweginfecties.** Luchtweginfecties moeten adequaat behandeld worden in verband met de verhoogde kans op complicaties door (soms subklinische) respiratoire insufficiëntie. Er wordt eerder dan gebruikelijk overgegaan tot het voorschrijven van antibiotica.
- **Revalidatiegeneeskundige evaluatie.** De behandeling van PPS-patiënten dient niet te eindigen na de diagnose door de neuroloog maar hoort gevolgd te worden door een gespecialiseerde revalidatiegeneeskundige evaluatie van de functionele problemen en een individuele multidisciplinaire behandeling (zie bijlage adressen).
- **Continuïteit van zorg.** De continuïteit van zorg na een periode van revalidatiebehandeling is belangrijk voor het verwerken van een tweede handicapperiode. Met name de onzekerheid over het fysiek functioneren in de toekomst is voor veel patiënten een blijvende bron van zorg.
- **Psychosociale begeleiding.** Besteed met name aandacht aan psychosociale begeleiding van deze patiënten.

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek.** Neuromusculaire diagnostische centra*. Deze diagnostische centra in academische ziekenhuizen beschikken over actuele kennis op het gebied van neuromusculaire ziekten. Men kan hier terecht voor het stellen van een diagnose of voor een second opinion.
- **Behandeling en begeleiding.** Revalidatie-instellingen met ervaring met neuromusculaire aandoeningen*. Deze revalidatie-instellingen beschikken over een multidisciplinair revalidatieteam dat aangestuurd wordt door een – in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde – revalidatiearts. Men heeft veel kennis van en ervaring met de behandeling en begeleiding van mensen met een neuromusculaire ziekte.
Specifieke kennis van PPS is onder meer aanwezig bij de afdelingen neurologie en revalidatie van het Academisch Medisch Centrum te Amsterdam (AMC) (resp. mevrouw prof. dr. M. de Visser, neuroloog en prof. dr. F. Nollet, revalidatiearts). Beiden zijn o.a. toonaangevend wat betreft het Nederlands wetenschappelijk onderzoek naar PPS.
- **Ademhalingsondersteuning.** Centra voor thuisbeademing*.
- **Patiëntenvereniging.** Vereniging Spierziekten Nederland: bij deze patiëntenorganisatie is veel kennis over neuromusculaire ziekten beschikbaar.
De VSN biedt lotgenotencontact en informatie (zowel voor patiënten als voor hulpverleners). Ook kan de VSN advies geven over het zorgtraject en kent ze de in neuromusculaire ziekte gespecialiseerde (para)medici in Nederland. Zie voor meer informatie pagina 8.
- **Achtergrondinformatie.**
 - Myonet 'het postpolio syndroom, late gevolgen van polio, F. Nollet, 1996.
 - Patiëntenbrochure Postpolio Syndroom, 1996.
De bovenstaande VSN-publicaties zijn te bestellen of te downloaden via de website www.spierziekten.nl.
 - Post-polio syndrome. F. Nollet, Orphanet Encyclopedia 2004 (www.orpha.net/data/patho/GB/uk-PP.pdf).
 - Algemene website van de patiëntenvereniging met uitgebreide informatie over spierziekten en links naar buitenlandse sites: www.vsn.nl.
 - Website van samenwerkingsverband tussen neuromusculaire artsen/onderzoekers met o.a. informatie over lopende medicijntrials: www.isno.nl.

* Zie bijlage adressen of www.vsn.nl/hulpverleners.

Literatuurlijst

1. Agre JC. The role of exercise in the patient with post-polio syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 1995; 753:321.
2. Bach JR, Alba AS. Pulmonary dysfunction and sleep disordered breathing as post-polio sequelae: evaluation and management. *Orthopedics* 1991; 14:1329.
3. Blomstrand A, Bake B. Post-polio lung function. *Scand J Rehabil Med* 1992; 24:43.
4. Bruno RL. Post-polio sequelae: research and treatment in the second decade. *Orthopedics* 1991; 14:1169.
5. Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. *N Engl J Med* 1987; 317:7.
6. Dalakas MC, Illa I. Post-polio syndrome: Concepts in clinical diagnosis, pathogenesis, and etiology. *Adv Neurol* 1991; 56:495.
7. Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist. Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77:843.
8. Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, Borg K, de Visser M, Driessen A, Howard R, Nollet F, Opara J, Stalberg E. EFNS Guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS Task Force on Post-polio Syndrome. *Eur. J. Neurol.* In press.
9. Feldman RM. The use of EMG in the differential diagnosis of muscle weakness in post-polio syndrome. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1988; 28:269.
10. Halstead LS, Rossi CD. Post-polio syndrome: Clinical experience with 132 consecutive outpatients. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1987; 23:13.
11. Horemans HLD, Nollet F, Beelen A, Drost G, Stegeman DF, Zwartz MJ, Bussmann JBJ, de Visser M, Lankhorst GJ. Pyridostigmine in postpolio syndrome: no decline in fatigue and limited functional improvement. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1655-61.
12. Ivanyi B, Nollet F, Redekop WK, de Haan R, Wohlgemuth M, van Wijngaarden JK, de Visser M. Late onset polio sequelae: disabilities and handicaps in a population based cohort of the 1956 poliomyelitis outbreak in The Netherlands. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:687-90.
13. Jones DR, Speier J, Canine K. Cardiorespiratory responses to aerobic training by patients with postpoliomyelitis sequelae. *JAMA* 1989; 261:3255.
14. Nollet F, Horemans H, Beelen A. Letter to the editor: A multicenter, randomized double-blinded trial of pyridostigmine in postpolio syndrome. *Neurology* 2000;55:899-901.
15. Nollet F, Ivanyi B, Beelen A, de Haan RJ, Lankhorst GJ, de Visser M. Perceived health in a population-based sample of victims of the 1956 polio epidemic in the Netherlands. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:695-700.
16. Nollet F, Beelen A, Prins MH, de Visser M, Sargeant AJ, Lankhorst GJ, de Jong BA. Disability and functional assessment in former patients with and without post-polio syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:136-43.
17. Nollet, F. Post-polio syndrome. *Orphanet Encyclopedia* 2004 (www.orpha.net/data/patho/GB/uk-PP.pdf).
18. Overgaag A, Oudenampsen D. Knelpunten in de zorg voor mensen met het postpoliosyndroom. Verwey-Jonker instituut, Utrecht, 2001.
19. Paul J. History of poliomyelitis. Yale University Press, New Haven, CT, 1971.
20. Silver JK, Gawne AC. Postpolio syndrome. Hanley & Belfus, Philadelphia, 2004.
21. Sonies BC, Dalakas MC. Progression of oral-motor and swallowing symptoms in the post-polio syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 1995; 753:87.
22. Sonies BC. Dysphagia and post-polio syndrome: past, present, and future. *Semin Neurol* 1996; 16:365.
23. Trojan DA, Cashman NR, Shapiro S. Predictive factors for post-poliomyelitis syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75:770.
24. Young G. Post-polio sequelae: energy conservation, occupational therapy, and the treatment of post-polio sequelae. *Orthopedics* 1991; 14:133.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Vereniging Spierziekten Nederland en het Nederlands Huisartsen Genootschap. Deze en andere brochures over neuromusculaire ziekten zijn te downloaden via www.vsn.nl/hulpverleners.

De Vereniging Spierziekten Nederland (VSN)

De VSN is een organisatie van en voor mensen met een neuromusculaire ziekte. De Vereniging Spierziekten Nederland komt op voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Het gaat de VSN om een betere kwaliteit van de zorg, effectief wetenschappelijk onderzoek, onderling contact en goede voorlichting en informatie, ook voor artsen en professionele hulpverleners. De VSN werkt nauw samen met medisch specialisten, maatschappelijk werkenden, onderzoekers, fysiotherapeuten, thuiszorginstellingen en huisartsen. Er bestaat een hechte band met de academische centra en gespecialiseerde revalidatiecentra. Zo kunnen bepaalde knelpunten in de verzorging en ondersteuning van leden snel worden gesignaleerd en opgelost. Ook speelt de VSN een belangrijke rol in het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek.

Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
Telefoon 035 548 04 80
Fax 035 548 04 99
E-mail vsn@vsn.nl
www.vsn.nl / www.spierziekten.nl
Spierzieken Infolijn 0900 548 04 80 (op werkdagen van 9.00 tot 12.30 uur, € 0,15 p/m)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid waarvan de standaardontwikkeling, de deskundigheidsbevordering en de bevordering van een goede praktijkvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

Postbus 3231
3502 GE Utrecht
Telefoon 030 282 35 00
Fax: 030 287 06 68
E-mail info@nhg.org
Website www.nhg.org

Redactie

Drs. P. Jansen, huisarts/wetenschappelijk medewerker sectie preventie & patiëntenvoorlichting NHG
Drs. E. van Uden, hoofd afdeling communicatie VSN
Mevrouw dr. A.M.C. Horemans, beleidsmedewerker VSN

Drs. W.B. Groen, arts-onderzoeker, auteur.

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van prof. dr. F. Nollet, revalidatiearts; mevrouw prof. dr. M. de Visser, neuroloog. De tekst is becommentarieerd door diverse huisartsen en patiënten.

Deze brochure kon worden gerealiseerd dankzij de financiële steun van het VSB-fonds en de Stichting RVVZ.

Baarn, 2006

