



Primaire laterale sclerose (PLS)

Wat is primaire laterale sclerose?

Primaire laterale sclerose (PLS), ook wel laterale sclerose (LS) genoemd, is een aandoening van het ruggenmerg die leidt tot stijfheid en spasticiteit van de benen en - minder vaak - van de armen. Soms doen zich ook spraak- en slikstoornissen voor. Dit komt door een verharding (sclerose) van het weefsel dat zich aan de zijkanten (lateraal) van het ruggenmerg bevindt. De verschijnselen doen zich meestal voor na het dertigste levensjaar.

Het is niet precies bekend hoe vaak de ziekte voorkomt. Geschat wordt dat ruim honderd mensen in Nederland deze ziekte hebben. 'Primaire' betekent 'eerste vóórkomen'.

De ziekte bekort de levensduur niet.

Oorzaak

Bij PLS verhardt het weefsel van de afdalende zenuwbaan, de zogenaamde piramidebaan. Deze zenuwbaan stuurt de spieren in de armen en benen aan. De verharding van het weefsel begint meestal onderaan en kan uiteindelijk de hele piramidebaan treffen, tot in het gebied van het halsruggenmerg en de hersenstam toe. Daardoor breiden de verschijnselen zich op den duur uit. PLS begint bij ongeveer 30% van de patiënten met problemen van de spraak.

Hoe het komt dat er een verharding van het weefsel ontstaat, is niet bekend.

Lang is gedacht dat PLS niet erfelijk was, maar er zijn aanwijzingen dat er toch een erfelijke factor meespeelt.

Verschijnselen

PLS uit zich in stijfheid en een verhoogde spierspanning met verhoogde reflexen meestal beginnend in de beide benen. Men struikelt gemakkelijk, kan niet of moeilijk

hardlopen en ervaart een vermindering van kracht in de benen. Vaak nemen de klachten toe bij koud weer. Regelmatig is ook sprake van pijnlijke kramp in de benen. Soms komen gevoelsstoornissen in de voeten en incontinentieklachten voor.

Met het ouder worden verergeren de verschijnselen langzaam waardoor eerst een wandelstok, later krukken en soms een rolstoel nodig zijn.

Doordat op den duur het weefsel in de hele zenuwbaan (piramidebaan) wordt aangetast, ontstaat later in het ziekteproces ook spierzwakte in de handen en de armen. Soms beginnen de klachten in de armen. Op den duur kunnen ook kauw- en slikstoornissen en problemen met spreken ontstaan.

Ook veranderingen in gedrag en de cognitie (denkvermogens) kunnen voorkomen bij PLS. Alle vormen komen voor, van lichte problemen tot ernstige.

Diagnose

De diagnose PLS is moeilijk te stellen, vooral omdat de verschijnselen sterk lijken op die van HSP. Er zijn wel verschillen, zo blijft HSP meestal beperkt tot de benen; HSP is meestal (relatief) symmetrisch, PLS meestal sterk asymmetrisch.

De onderzoeken die de neuroloog kan laten uitvoeren, zijn:

1. bloedonderzoek, om andere ziekten uit te sluiten;
2. een MRI-scan (Magnetic Resonance Imaging). Hiermee worden zeer gedetailleerde foto's gemaakt van hersenen en ruggenmerg, vooral om andere neurologische aandoeningen van het ruggenmerg uit te sluiten;
3. onderzoek naar erfelijke afwijkingen. Klinisch genetisch onderzoek begint met het in kaart brengen van het vóórkomen van de ziekte in de familie. Zo ontstaat inzicht in de manier van overerving van de aandoening. Daarna is gericht DNA-onderzoek mogelijk. Naarmate het wetenschappelijk onderzoek

- vordert, kunnen steeds meer genafwijkingen in kaart worden gebracht. Het DNA-onderzoek kan enkele maanden in beslag nemen;
- naaldonderzoek met een EMG (elektromyogram).
Hierbij plaatst de arts een dun naaldje in de spier en kijkt hij naar de activiteit van de spier als iemand die zelf beweegt.

Soms levert een *gangbeeldanalyse* aanvullende bewijskracht. Met dit onderzoek wordt inzicht verkregen in hoe spieren en gewrichten samenwerken bij het bewegen. Het vindt meestal plaats om de juiste behandeling voor de spasticiteit en eventueel krachtverlies in de benen te bepalen.

Behandeling

PLS is niet te genezen. De behandeling is vooral gericht op het verlichten van de verschillende symptomen. Er zijn medicijnen die de spasticiteit kunnen verminderen zoals baclofen of botulinetoxine-injecties. Omdat deze medicijnen bijwerkingen hebben, worden ze vaak pas in een later stadium van de ziekte voorgeschreven. Andere methoden om de spasticiteit en stijfheid te remmen, zijn onder meer het stimuleren van de onderhuidse zenuwen met elektrische prikkels en het oprekken van spieren met behulp van de fysiotherapeut. Daarnaast krijgen patiënten fysiotherapie die vooral gericht is op het behoud van de motoriek, bijvoorbeeld met oefeningen om de spieren op lengte en soepel te houden.

Als er door verlies van spierkracht problemen met het lopen ontstaan, kunnen diverse hulpmiddelen worden gebruikt zoals steunzolen, hoog orthopedisch schoeisel, beenbeugels, krukken, een rollator of een rolstoel. In een vergevorderd stadium kan bij spraak- en slikproblemen logopedie nodig zijn. Bij incontinentieproblemen worden soms medicijnen voorgeschreven om de spasticiteit van de blaas te verminderen.

Bij veranderingen in gedrag en cognitie kan het revalidatieteam (psycholoog, maatschappelijk werker, revalidatiearts) een belangrijke rol spelen in de voorlichting en begeleiding van patiënten en naasten.

Deze tekst is gecontroleerd door de medisch adviseur. Ko49-0620

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden.

Spierziekten Nederland:

- geeft voorlichting over ziektebeelden;
- geeft brochures en een magazine uit;
- organiseert cursussen, webcasts en bijeenkomsten;
- brengt mensen met elkaar in contact.

Spierziekten Nederland werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.

Meer informatie

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie, ook over academische ziekenhuizen en revalidatiecentra. In de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn veel publicaties beschikbaar. Veel uitgaven voor hulpverleners zijn gratis te downloaden van de site.

U staat er niet alleen voor

Voor informatie, steun en advies kunt u terecht bij Spierziekten Nederland. De vereniging biedt leden informatie op papier en via de persoonlijke pagina op de website. Er zijn jaarlijks rond de honderd bijeenkomsten; elk jaar is er het Spierziektecongres voor leden. Tientallen toponderzoekers zijn als adviseur verbonden aan de vereniging. Spierziekten Nederland behartigt de belangen van mensen met een spierziekte, collectief en individueel. Kijk op www.spierziekten.nl/aanmelden of bel 035 548 04 80.

Hebt u vragen over spierziekten?

Kijk op www.spierziekten.nl; word lid van Spierziekten Nederland.

Foldernummer Ko49