

Samenvatting HSP Survey 2021

Hermien Rimmelink, lid diagnosewerkgroep ALS/PSMA/PLS/HSP, Spierziekten Nederland

Adam Lawrence (voorzitter van The Hereditary Spastic Paraplegia Support Group in het Verenigd Koninkrijk, lid van EuroHSP) houdt sinds 2013 jaarlijks een wereldwijde survey over aspecten van het leven met HSP en publiceert deze op Rare Disease Day, 28 februari. Deze keer ging de enquête over welzijn gekoppeld aan relaties, acceptatie, blaasproblemen en leven met HSP.

Acht procent, namelijk 45 van de 565 respondenten, komt uit Nederland. België staat bij de overigen. Verder vooral respons vanuit de VS, Duitsland, Brazilië en het VK. Doordat Duitsland en Oostenrijk voor het eerst deelnamen is het totale aantal hoger. 35 % van de respondenten heeft al eens eerder meegedaan. Bij ongeveer 64% van alle deelnemers is HSP genetisch vastgesteld, het minste in Brazilië.

Verder weet 20 % niet of in de familie HSP voorkomt. Er komt meer SPG4 voor dan SPG7. Ook SPG 3/3a, 5/5a, 8, 11 en 30 werden genoemd, en nog enkele andere types. Brazilië kent de meeste verschillende types.

Gebruik van mobiliteitshulpmiddelen

16% van de respondenten gebruikt geen hulpmiddel, 19% gebruikt dat soms, de overige respondenten altijd. 29% gebruikt stokken of krukken, 15% een looprek en 19% een rolstoel. Sommige personen gebruiken meerdere hulpmiddelen.

Gebruikte mobiliteitshulpmiddelen	respondenten	percentage
wandelstok/Nordic walking sticks/krukken/3-poot	290	51%
Rolstoel/scooter	246	44%
Looprek/rollator	168	30%
Orthesen/EVO/Inlegzolen	138	24%
FES	29	5%

Het blijkt dat mensen in het VK en Frankrijk een iets lager welzijn hebben en die in Oostenrijk en Duitsland een iets hoger welzijn. Er is een samenhang tussen toenemend gebruik van mobiliteitshulpmiddelen en een algemene afname van welzijn. In de laatste vijf jaar heeft 14% een achteruitgang in mobiliteit ervaren.

Relaties

Dit deel ging over relaties met andere mensen en over gevoelens over de invloed van HSP op het leven in meer algemene zin. Bij de aanvullende opmerkingen over relaties (n=152) liet bijna de helft (43%) weten onzeker te zijn over zijn relaties en ongeveer een derde (36%) was er negatief over, terwijl de rest positief of wisselend was.

Bent u ooit door familie of vrienden uitgesloten van uitnodigingen voor sociale evenementen?

20% antwoordt dat gevoel wel te hebben, terwijl 20% het niet zeker weet. De perceptie van uitsluiting neemt toe met het gebruik van mobiliteitshulpmiddelen. Degenen met het gevoel niet te zijn uitgesloten, hebben een hoger welzijn.

Voelt u zich op uw gemak om met uw partner/familie over uw HSP te praten?

Ongeveer twee derde van de mensen met HSP vindt het prettig om HSP-problemen met zijn partner of familie te bespreken. De personen die altijd of meestal een rolstoel gebruiken, voelen zich minder op hun gemak om hun HSP te bespreken.

Hoe comfortabel zou u zich in een nieuwe romantische relatie voelen om uw HSP en de impact ervan te bespreken?

Twee op de vijf personen zouden het prettig vinden om HSP-problemen te bespreken in een nieuwe romantische relatie. Minder dan 10% voelt zich niet op zijn gemak en wil het niet bespreken. Ongeveer de helft zou het bespreken, maar zou zich ongemakkelijk voelen.

Mijn familie begrijpt de gevolgen van mijn gezondheidsproblemen.

Twee derde is het eens met deze stelling, ongeveer een op de vijf niet. De rest is het er niet mee eens. Wanneer familie de gevolgen van HSP volgens de respondent begrijpt, leidt dit tot een hoger welzijn, terwijl het welzijn significant lager is wanneer dat begrip er niet is. Het patroon is relatief vergelijkbaar met dat van het gebruik van mobiliteitshulpmiddelen. In Duitsland worden HSP'ers voor hun gevoel het meest begrepen, terwijl daar in Frankrijk minder kans op is.

Mijn familie kan me soms het gevoel geven dat ik overdrijf over mijn HSP.

Meer dan de helft is het daar niet mee eens, de rest voor een deel wel. Nederlanders hebben vaker familie die hen serieus neemt. In Brazilië hebben mensen met HSP vaker familie die denkt dat ze overdrijven.

Mijn familie denkt dat ik meer kan dan ik voel.

Bijna de helft is het oneens met deze stelling. Ongeveer een kwart is neutraal en de rest is het ermee eens. Degenen van wie de familie het denkt, hebben een lager welzijn en de anderen hebben een hoger welzijn. Het patroon is weer relatief gelijk aan dat bij het gebruik van mobiliteitshulpmiddelen. Mensen in Nederland, Duitsland, Brazilië en Oostenrijk hebben meer kans om familie te hebben die niet gelooft dat ze meer kunnen doen dan ze kunnen, terwijl mensen in Frankrijk minder krediet krijgen van hun familie.

Hebben mensen langdurige relaties en beïnvloedt HSP die relaties?

Driekwart van de mensen met HSP heeft een langdurige relatie. Vijf procent heeft dat niet of wil het niet; 10% zou het wel willen en 10% had het in het verleden. Degenen die wel een relatie zouden willen, hebben een lager welzijn.

Mensen die altijd of meestal in een rolstoel zitten, hebben minder vaak een langdurige relatie.

Heeft HSP uw langdurige relaties in het verleden beïnvloed?

Er zijn meer mensen bij wie HSP geen invloed had op eerdere langdurige relaties dan wel. Als HSP relaties heeft beïnvloed, was dat vaker negatief dan positief. Als er geen of een positieve invloed was, zien we een hoger welzijn. Bij negatieve beïnvloeding een significant lager welzijn.

HSP blijkt van grotere invloed op eerdere relaties bij degenen die meestal of altijd mobiliteitshulpmiddelen gebruiken. Er zijn mensen op alle niveaus van mobiliteitshulp en uit alle landen bij wie HSP een positieve invloed heeft gehad op eerdere langdurige relaties.

Heeft HSP invloed op uw huidige langdurige relatie?

Bij een meerderheid is dat niet het geval. Waar dat wel voorkomt, is het vaker negatief dan positief. HSP heeft meer invloed op relaties bij mensen die meestal of altijd mobiliteitshulpmiddelen gebruiken.

Denkt u dat HSP uw toekomstige langetermijnrelaties zal beïnvloeden?

Sommigen denken dat hun HSP toekomstige relaties meer zal beïnvloeden dan huidige relaties. Het merendeel denkt dat HSP toekomstige relaties negatief zal beïnvloeden. Degenen die denken van niet hebben een significant hoger welzijn dan degenen die denken van wel.

Relaties, samenvatting

De antwoorden laten zien dat er een meerderheid is met goede ervaringen. Er zijn grote verschillen in welzijn tussen degenen die positieve en negatieve ervaringen hebben. De bevraagde aspecten

hebben dus een sterke invloed op het welzijn. Dat is vooral het geval wanneer familie vindt dat je HSP overdrijft, ze de gevolgen van HSP niet begrijpen en bij het bespreken van HSP in een nieuwe romantische relatie. Van degenen zonder langdurige relatie zijn er ongeveer twee keer zo veel die er graag een zouden willen dan die tevreden zijn dat ze er geen hebben.

Acceptatie en stigma

Een deel van het dilemma van een progressieve aandoening zoals HSP is het accepteren dat je HSP hebt. In Brazilië en Nederland is die acceptatie overwegend goed, in tegenstelling tot Australië en het VK. Er is een sterk verband tussen acceptatie en welzijn.

Stigma

Ongeveer een kwart voelt helemaal geen stigma en 17% voelt zich erg gestigmatiseerd. Over het algemeen heeft 72% in alle landen een beetje of heel erg last van vooroordelen. Respondenten benoemden de factor die volgens hen de grootste oorzaak van stigma was:

<i>Stigma oorzaak</i>	<i>respondenten</i>	<i>procent</i>
Gebrek aan begrip over HSP	166	35%
De symptomen van HSP	140	30%
Het onzichtbare karakter van HSP	107	23%
Omdat HSP een zenuw-/hersenstoornis is	39	8%
Misvattingen of mythes over HSP	12	3%
De naam HSP	8	2%

We zien dat een gebrek aan begrip over HSP en de symptomen van HSP aangewezen worden als de twee hoofdoorzaken van stigma. Deze factoren werden door ongeveer tweederde van de respondenten gekozen. Gedachten van mensen over acceptatie en stigma worden beschreven in de [verkorte versie op Adams website](#).

Samenvatting acceptatie en stigma

Degenen die mobiliteitshulpmiddelen gebruiken accepteren hun HSP iets minder dan anderen. Mensen zijn het er over het algemeen over eens dat ze door hun HSP niet kunnen doen wat ze het liefst zouden doen. Er is een sterk verband tussen acceptatie en welzijn. Degenen die hun HSP kunnen accepteren, hebben een significant bovengemiddeld welzijn, terwijl dat lager dan gemiddeld is bij degenen die hun HSP minder accepteren. Mensen voelen een stigma dat verband houdt met hun HSP en dit komt overwegend door gebrek aan begrip over HSP of de symptomen.

Leven met HSP

80% beschouwt zichzelf als gehandicapt en 20% niet. Bij verminderde mobiliteit zijn er zowel mensen die geen mobiliteitshulpmiddelen gebruiken als mensen die vaak of altijd een rolstoel gebruiken. Ongeveer een derde van de respondenten heeft een welbevinden onder het gemiddelde.

Frequentie struikelen en vallen

Het blijkt dat meer dan 90% van de mensen met HSP problemen heeft met evenwicht, struikelen en vallen en dat 80% van de mensen met HSP schuifelt met zijn voeten.

Hebt u als gevolg van uw HSP ...		Nooit	Enkele keren		Maandelijks+		Wekelijks
Dagelijks In het verleden							
Een schuifelend looppatroon	520	19%	21%	10%	18%	28%	4%
Evenwichtsproblemen	547	3%	23%	22%	29%	26%	3%
Struikelproblemen	545	2%	25%	26%	28%	19%	5%
Val neigingen	536	6%	32%	23%	25%	15%	2%

Val problemen	551	9%	55%	22%	12%	3%	4%
---------------	-----	----	-----	-----	-----	----	----

Trends

- Meer dan een kwart van degenen die met hun voeten schuifelen, doen dit meestal dagelijks, en ongeveer een ander kwart doet dit wekelijks of maandelijks.
- Bijna een derde van de mensen verliest zijn evenwicht wekelijks en een kwart dagelijks.
- Ongeveer de helft struikelt wekelijks of maandelijks, een op de vijf dagelijks.
- Veel deelnemers hebben valneigingen, de meeste maandelijks of wekelijks.
- Meer dan de helft van de mensen is een paar keer gevallen, ongeveer een op de vijf mensen maandelijks. Een klein deel dagelijks.

Degenen die wekelijks vallen, hebben het laagste welzijn.

Degenen die vaker door elk effect worden getroffen, hebben een lager welzijn. Voor degenen die met hun voeten schuifelen of vallen, komt de welzijnsdaling wanneer dit maandelijks gebeurt. Voor degenen die het evenwicht verliezen, struikelen of valneigingen hebben, is er welzijnsdaling als dit maandelijks tot wekelijks voorkomt.

Blaas

Meer dan 80% heeft blaasproblemen. De respondenten met de hoogste score gebruiken altijd of meestal een rolstoel. Een meerderheid van de mensen heeft milde klachten en minder dan één op de tien ernstige. Haastig naar het toilet moeten en urineverlies hebben voordat je er bent, zijn veelvoorkomende problemen die samenhangen met een lager welzijn. De meesten hebben het gevoel dat hun blaas niet volledig wordt gelegeerd. Het gebruik van mobiliteitshulpmiddelen heeft hier geen invloed op. Degenen met SPG7 hebben er meer last van.

De meest gebruikte behandelmethode voor de blaasproblemen bleken: medicatie om de spasticiteit te verlichten, minder drinken (meer in de morgen en minder in de avond, en minder koffie en alcohol), training van de blaasspiers, het gebruik van een intermitterend katheter, botoxinjecties in de blaas of een katheter. Veel mensen gebruiken inlegkruisjes of incontinentiemateriaal, of een urinaal. Enkelen maken gebruik van sacraalzenuwstimulatie (SNM), ook bekend als een blaaspacemaker.

HSP-informatiebronnen

Bijna iedereen met HSP raadpleegt zijn neuroloog en arts over HSP. Neurologen zijn de meest vertrouwde bron van informatie en worden door 84% vertrouwd, meer dan andere artsen. De op-een-na meest vertrouwde informatiebron die door 87% wordt geraadpleegd zijn leden van een supportgroep. 83% heeft veel vertrouwen in deze informatie. Ook fysiotherapeuten worden door 87% als informatiebron geraadpleegd, en 73% daarvan wordt vertrouwd. Medische tijdschriften scoren vergelijkbaar, worden door 78% gebruikt en hebben het vertrouwen van 71% van deze mensen.

Welzijn

Aanbevelingen om het welzijn te verbeteren, zijn goed overleg omtrent medicatie en oefenroutines om in te spelen op de veranderingen die optreden in de loop van de tijd. Verder ook toewerken naar de acceptatie van HSP, depressie verminderen en zich meer comfortabel voelen om over HSP te praten met belangrijke mensen. Zorgen dat familie, partners en vrienden beter begrijpen wat de impact is en de consequenties zijn van HSP, en ook meer deelname aan onderzoek. De HSP-symptomen die in dit onderzoek worden behandeld met de grootste potentiële impact op het welzijn zijn loopafstand en haasten naar het toilet. Aangezien deze factoren in de loop van de tijd veranderen, kan het welzijn afnemen. Mensen kunnen hun situatie bespreken met hun neuroloog, fysiotherapeut of arts. Zij kunnen ervoor zorgen dat trainingsroutines en medicijnen geschikt zijn voor dit stadium van HSP en aangepast worden aan veranderingen in de loop van de tijd zo goed mogelijk beheren.

Andere gebieden waarin veranderingen kunnen worden aangebracht:

- Balans-/krachtoefeningen of aanpassingen thuis/werk om vallen te verminderen.
- Controleren of mobiliteitshulpmiddelen nog geschikt zijn.
- Technieken om blaasproblemen te helpen beheersen.
- Herziening van factoren die van invloed zijn op depressie.

Adam bedankt allen die hebben meegewerkt aan deze survey. Zonder jullie zou deze analyse niet mogelijk geweest zijn.

Adam Lawrence heeft sinds 2009 HSP (SPG 4) en houdt een blog bij met veel informatie over en voor mensen met HSP. Hij is voorzitter van The Hereditary Spastic Paraplegia Support Group in het Verenigd Koninkrijk en is tevens lid van EuroHSP. Sinds 2013 houdt hij jaarlijks een wereldwijde survey over aspecten van het leven met HSP en publiceert deze op Rare Disease Day, 28 februari. Een verkorte versie is te vinden op <https://hspjourney.blogspot.com/2022/02/2021-survey-results.html>

Aan de linkerkant zie je een blokje translate/vertalen. Als je hier op Nederlands zoekt, zie je een vertaling (helaas niet 100% te vertrouwen).

De uitgebreide versie is te zien op: <https://drive.google.com/file/d/1eB5CHux-V-S91vs3DRujuZP-znsHx0u9>