

Polikliniek Neurologie

Multi Systeem Atrofie (=MSA)

Dit is een verzamelterm voor ziekten waarbij meerdere delen (=multi-systeem) van de hersenen vroegtijdig verouderen en afsterven (=atrofie). De verschijnselen verschillen van persoon tot persoon. Wel treedt er altijd een combinatie op van parkinsonisme, stoornissen in de kleine hersenen en stoornissen in het autonome zenuwstelsel. MSA is een zeldzaam ziektebeeld. In Nederland hebben naar schatting 1500-2000 mensen MSA. Het komt even vaak voor bij mannen als bij vrouwen voor en begint meestal na het 50ste jaar. MSA is niet erfelijk.

Er zijn verschillende vormen van MSA:

- MSA-p
- MSA-c
- Stoornissen in het autonome zenuwstelsel

MSA-p

MSA-p is een vorm van MSA, waarbij parkinsonisme (vandaar de p) voorkomen. Het wordt ook wel Striato-nigrale degeneratie (SND) genoemd.

De verschijnselen van SND lijken op die van de ziekte van Parkinson. Een verschil is de plaats waar de zenuwcellen het eerste afsterven (=degeneratie). Bij de ziekte van Parkinson sterven eerst de dopamineproducerende cellen in de zwarte kern af en in een latere fase cellen in de basale hersenkernen. Bij SND verloopt het ziekteproces precies omgekeerd. Eerst verdwijnen cellen in de basale hersenkernen (=striatum) en in een later stadium gaan cellen van de zwarte kern verloren. De verschijnselen die zich voordoen bij de ziekte van Parkinson, zoals traagheid en bewegingsarmoede, komen ook voor bij SND. Een verschil is dat bij SND deze verschijnselen niet minder worden door dopaminetherapie.

SND heeft ook een aantal verschijnselen die niet voorkomen bij de ziekte van Parkinson, zoals:

- een snelle progressie van de ziekte;
- stoornissen in de balans, die al in een vroeg stadium van de ziekte optreden;
- een verminderde, zwakke spraak;
- een voorovergebogen houding van het hoofd;
- stoornissen van het autonome zenuwstelsel, m.n. een lage bloeddruk bij staan en lopen.

MSA-c

MSA-c is een vorm van MSA, waarbij de kleine hersenen (=cerebellum, vandaar de c) en de hersenstam (=ponto) aangedaan raken. MSA-c wordt ook wel aangeduid met de term OPCA (=olivo-ponto-cerebellaire atrofie).

Bij MSA-c gaat het om ongecoördineerde bewegingen (=ataxie) door een stoornis in de kleine hersenen (=cerebellum). MSA-c is niet erfelijk. Er bestaat ook een erfelijke vorm van ataxie. Die wordt ADCA genoemd (ADCA staat voor Autosomaal Dominant overervende Cerebellaire Ataxie).

MSA-c begint vaak met een onzekere balans bij bewegen en ongecoördineerde bewegingen. Tijdens het bewegen treedt vaak een tremor (=trillen) op. Dit is anders dan bij de ziekte van Parkinson. Daar komt de tremor voor in rust. Andere verschijnselen van Parkinson kunnen zich wel voordoen.

In een vroeg stadium van de ziekte ontstaan meestal ook spraakstoornissen, waarbij de stem onzuiver en zacht wordt.

Stoornissen in het autonome zenuwstelsel

Bij alle vormen van MSA doen zich stoornissen voor in het autonome zenuwstelsel. Er zijn echter enkele zeldzame vormen van MSA waarbij deze stoornissen op de voorgrond staan. Het gaat dan om MSA van het Shy Drøgger type of om progressieve autonome stoornissen.

Het autonome zenuwstelsel regelt onder andere de bloeddruk, het hartritme, de lichaamstemperatuur, het zweten, en de werking van darm en blaas.

Een van de belangrijkste verschijnselen van stoornissen in het autonome zenuwstelsel is een te lage bloeddruk met een neiging tot flauwvallen bij opstaan en lopen. Dit verschijnsel treedt al op in een vroeg stadium van de ziekte. Andere verschijnselen zijn:

- hartritmestoornissen;
- bij alle mannen impotentie, vanaf het begin van de ziekte;
- hardlijvigheid (=constipatie);
- verminderde transpiratie;
- stoornissen in de urinelozing, zoals: te sterke aandrang; veel moeten plassen, ook 's nachts; onvoldoende uitplassen; incontinentie.

Stoornissen in het autonome zenuwstelsel zijn bij MSA meestal redelijk te behandelen (bij de ziekte van Parkinson is dat niet zo). Te lage bloeddruk is bijvoorbeeld te behandelen door extra zout te gebruiken, door halfzittend te slapen, door het gebruik van steunkousen of door bloeddrukverhogende medicijnen. Er zijn ook medicijnen om de functie van blaas en darm, of het hartritme te verbeteren.

Hoe wordt de diagnose MSA gesteld?

De diagnose MSA is alleen met zekerheid te stellen door hersenweefsel onder de microscoop te onderzoeken (zie het volgende punt: microscopisch onderzoek). Bij leven is de diagnose dus niet met zekerheid te stellen. Wel kan lichamelijk onderzoek aanwijzingen geven dat er waarschijnlijk sprake is van MSA. De volgende verschijnselen zijn typisch voor MSA (en komen op deze manier niet voor bij de ziekte van Parkinson):

- snelle progressie, rolstoelgebruik;
- al in een vroeg stadium van de ziekte een instabiele houding;
- abnormaal sterk voorover gebogen houding;
- onregelmatig, rukachtig beven;
- abnormale oogbewegingen, meestal kan iemand niet meer naar beneden kijken zonder het hoofd te bewegen;
- ernstige spraak- en slikstoornissen;
- ademstoornissen, diep zuchten, toegenomen snurken of kreunen;
- specifieke slaapstoornissen;
- samentrekkingen van de spieren (=contracturen);
- koude, paarse handen.

Ook kan er onderzoek gedaan worden naar het functioneren van het autonome zenuwstelsel, bijvoorbeeld het meten van de bloeddruk, functietesten en onderzoek van de sluitspieren van darm en blaas. Er zijn ook onderzoeken waarmee de hersenen in beeld gebracht kunnen worden, zoals CT- of MRI-SCAN, en onderzoeken waarmee de stofwisseling van de hersenen kan worden beoordeeld, zoals PET (Position Emission Tomography) of SPECT (Single Photon Emission Computed Tomography).

Een probleem van deze onderzoeken is, dat ze in de beginfase van de ziekte vaak geen afwijkingen laten zien. Juist in deze periode is de behoefte aan een goede verklaring van de ziekteverschijnselen het grootste.

Microscopisch onderzoek

Microscopisch onderzoek van hersenweefsel maakt duidelijk of iemand de ziekte van Parkinson heeft of een parkinsonisme.

Bij de ziekte van Parkinson laat microscopisch onderzoek insluitlichaampjes -insluitlichaampjes van Lewy genoemd- zien in de hersenstam (=ponto). Hierdoor sterven de cellen die dopamine produceren af en ontstaat er in de hersenen een tekort aan dopamine.

Dopamine is een stof die signalen tussen hersencellen die spierbewegingen aansturen, geleidt. Als er een tekort aan dopamine ontstaat, ontstaan er storingen in de geleiding van signalen tussen die hersencellen, waardoor stoornissen in spierbewegingen optreden. Bij MSA komen de insluitlichaampjes van Lewy ook voor, maar dan in de grote en/of kleine hersenen, of in kernen van het autonome zenuwstelsel. Doordat andere hersendelen in het ziekteproces betrokken raken, treden er andere lichamelijke klachten op.

Hoe wordt MSA behandeld?

Dopamine-therapie helpt niet of nauwelijks tegen de klachten van MSA. Soms zijn er andere medicijnen die wel enig effect hebben. De voornaamste behandeling bestaat uit gerichte fysiotherapie, logopedie of revalidatie. Deze behandelingen hebben als doel de klachten te verminderen of beperkingen te compenseren. Daarnaast is het belangrijk om zorg en ondersteuning goed te regelen.