

Lewy body ziekte

informatie voor patiënten

INLEIDING	3
DE TERM LEWY BODY ZIEKTE	4
WAT ZIJN DE SYMPTOMEN?	6
WAT GEBEURT ER IN DE HERSENEN?	10
HOE STELLEN WE DE DIAGNOSE?	12
KUNNEN WE LEWY BODY ZIEKTE BEHANDELEN?	14
HOE VERLOOPT DE ZIEKTE?	17
VERWIKKELINGEN BIJ LEWY BODY ZIEKTE	18
IS LEWY BODY ZIEKTE ERFELIJK?	18
WAT IS HET VERBAND MET ALZHEIMER EN PARKINSON?	19
DEELNAME AAN ONDERZOEK OVER LEWY BODY ZIEKTE	20
MEER INFORMATIE	21

Lewy body ziekte komt veel voor, maar toch hebben patiënten en familieleden er vaak nog nooit van gehoord wanneer ze de diagnose te horen krijgen. In deze brochure willen we u informeren over de ziekte: de symptomen, de diagnose, de behandeling en het verdere verloop.

U mag erop rekenen dat ons team alles in het werk zal stellen om u en uw familie zo goed mogelijk te begeleiden. Aarzel dan ook niet om iemand van ons team aan te spreken als u nog specifieke vragen hebt.

DE TERM LEWY BODY ZIEKTE

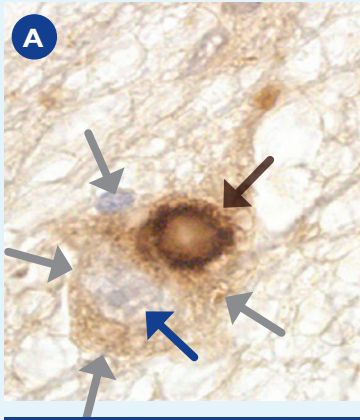
We gebruiken bij voorkeur de term Lewy body **ziekte**, eerder dan Lewy body **dementie**. Niet elke patiënt met een diagnose van Lewy body ziekte heeft immers dementie.

Dementie betekent dat er een stoornis is in het denkvermogen, met weerslag op het dagelijkse functioneren. Sommige patiënten met een diagnose van Lewy body ziekte functioneren nog op een heel goed niveau en op hen is de term dementie niet van toepassing.

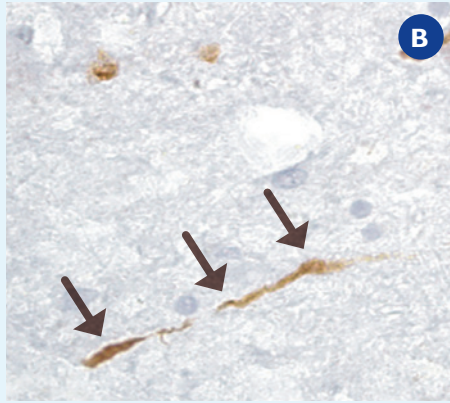
Lewy body ziekte is wel de tweede meest voorkomende neurodegeneratieve oorzaak van dementie. Neurodegeneratief betekent dat er een geleidelijk verlies is van zenuwcellen in welbepaalde gebieden van de hersenen.

‘Lewy body’ verwijst naar een opstapeling van een aantal stoffen (*Lewy bodies*) in het cellichaam van de zenuwcellen. Dat leidt tot schade aan de zenuwcellen. De meest gebruikte benamingen in de wetenschappelijke literatuur zijn *Mild Cognitive Impairment* met *Lewy bodies* en *Diffuse Lewy body dementia*, maar daar zullen we de term Lewy body ziekte voor gebruiken.

Microscopisch onderzoek van hersenweefsel afkomstig van een patiënt met Lewy body ziekte, met een Lewy body in panel A en een Lewy neuriet in panel B.



A. Lewy body, aangeduid met de bruine pijl: In het cellichaam van de zenuwcel (randen aangeduid met de lichtgrijze pijl) zien we in lichtblauw de celkern (aangeduid met de donkerblauwe pijl) en in bruin een Lewy body (aangeduid met de bruine pijl).



B. Lewy neuriet, aangeduid met de bruine pijltjes: Axon (uitloper) van een zenuwcel waarbij de bruine kleur overeenkomt met de aanwezigheid van alphasynucleïne, het afwijkende eiwit bij Lewy body ziekte. De doorsnedes zijn afkomstig van de substantia nigra, de kleuring is gebaseerd op antistoffen die binden aan alpha synucleïne.

WAT ZIJN DE SYMPTOMEN?

Het ziektebeeld bestaat uit een aantal symptomen die op het eerste gezicht misschien geen onderling verband lijken te hebben, maar die uiteindelijk dezelfde oorzaak hebben: Lewy body ziekte.

Dit zijn de kenmerkende symptomen. Ze hoeven niet allemaal bij elke patiënt voor te komen.

1. **Cognitieve symptomen** (geheugen, complexe aandacht, woordvinding ...)

In vergelijking met de ziekte van Alzheimer staan de problemen op het vlak van initiatief, planning, organisatie en complexe aandacht relatief meer op de voorgrond dan de problemen met het recente geheugen.

2. **Motorische symptomen** (beweeglijkheid)

- Als er motorische symptomen zijn, is de persoon globaal veel trager in zijn handelen, schuifelt hij meer met de voeten, stapt hij meer voorovergebogen en zwaait hij minder met de armen bij het stappen.
- De gelaatsuitdrukking is minder expressief (dat wordt *hypomimie* genoemd) en de persoon knippert soms minder frequent met de ogen.
- De spraak is soms trager, met een lager volume (*hypofonie*) en minder goed gearticuleerd. Soms wordt de spraak ook stiller naarmate de zin verder vordert.
- Ten slotte zijn er ook problemen met de fijne motoriek mogelijk, waarbij fijne handelingen zoals knoopjes dichtdoen of schrijven moeilijker worden. Sommige personen gaan kleiner schrijven, of het schrift wordt kleiner naarmate de

zin verder vordert. Bij sommige patiënten is er ook beven van de handen of de voeten. Al die motorische veranderingen lijken op wat we ook bij de ziekte van Parkinson zien, al is het beven bij Lewy body ziekte wel minder frequent dan bij de ziekte van Parkinson.

3. Hallucinaties en waanideeën

Als er **visuele hallucinaties** zijn, ziet de persoon bijvoorbeeld voertuigen, dieren of personen die er helemaal niet zijn. Soms praten de personen daar spontaan niet graag over, maar kunnen ze de hallucinaties wel heel gedetailleerd beschrijven. In andere gevallen is het eerder een schim die ze zien, bijvoorbeeld alsof er in de ooghoek een zwarte kat voorbijkomt.

Soms komen ook **auditieve hallucinaties** voor, waarbij patiënten stemmen of geluiden horen die er eigenlijk niet zijn.

Waar hallucinaties zintuiglijke waarnemingen zijn die niet kloppen, zijn **waanideeën** gedachten of overtuigingen die niet stroken met de realiteit. Een kenmerkend waanidee is de aanwezigheid van personen in huis die er al lang niet meer zijn (zoals kinderen) of nooit geweest zijn. Waanideeën over de aanwezigheid van personen kunnen soms erg bedreigend zijn voor de thuissituatie. Een ander type waanidee betreft zorgen of bekommernissen (bijvoorbeeld rond financiën) die geheel onterecht zijn, maar die toch niet uit het hoofd te praten zijn.

Zowel hallucinaties als waanideeën kunnen een heel belangrijke belasting veroorzaken van de draagkracht van de partner, en veroorzaken ook lijden bij de patiënt zelf.

4. Rapid Eye Movement (REM)-slaapstoornis

Tijdens de Rapid Eye Movement-slaap (REM-slaap) zijn onze hersenen het actiefst van de hele dag. Toch bewegen we amper, met uitzondering van de oogbewegingspijlen en wat kleinere bewegingen van de mondhoeken en de vingers. Dat komt doordat onze hersenen tijdens de REM-slaap ontkoppeld zijn van onze spieren.

Bij een **REM-slaapstoornis (RSBD)** is er tijdens de REM-slaap geen ontkoppeling tussen de hersenen en de spieren. Daardoor roept de patiënt tijdens het dromen en slaat hij, soms zeer wild, met de armen en de benen.

Om de diagnose van RSBD betrouwbaar te stellen, kan een **slaaponderzoek** (polysomnografie) nuttig zijn. Er zijn namelijk ook andere oorzaken waardoor de patiënt soms roept in de slaap of met de armen of benen slaat. Een slaaponderzoek kan die goed onderscheiden van RSBD.

5. Fluctuaties (schommelingen in aandacht)

Sommige patiënten met Lewy body ziekte **slapen veel meer uren**, ook tijdens de dag. Soms zijn er **afwezigheden**, waarbij de patiënt niet reageert en als het ware door de gesprekspartner heen kijkt. Soms kan dat relatief plotseling beginnen en is de persoon dan enige tijd niet goed aanspreekbaar. Dat lost zich na verloop van tijd vanzelf weer op. Soms kan het op een epileptische aanval lijken.

Daarnaast kunnen er ook episodes van **verwardheid en agitatie** optreden. Dat komt vooral 's avonds en 's nachts voor en wordt daarom ook soms *sundowning* genoemd: symptomen die optreden als de zon ondergaat. Net als hallucinaties en wanen kan ook *sundowning* zorgen voor een belangrijke druk bij de mantelzorgers en voor problemen in de thuissituatie.

Fluctuaties verwijst ook naar het feit dat slechtere en betere periodes elkaar kunnen afwisselen.

6. Aantasting van het autonome zenuwstelsel

Dit kan gepaard gaan met bloeddrukval bij het rechtop staan (*orthostatisme* genoemd), erectiestoornissen bij de man, constipatie en abnormaal zweten.

Soms kunnen de autonome symptomen al optreden vele jaren vóór de diagnose van Lewy body ziekte. De symptomen worden bovendien ook soms pas duidelijk als er expliciet naar gevraagd wordt.

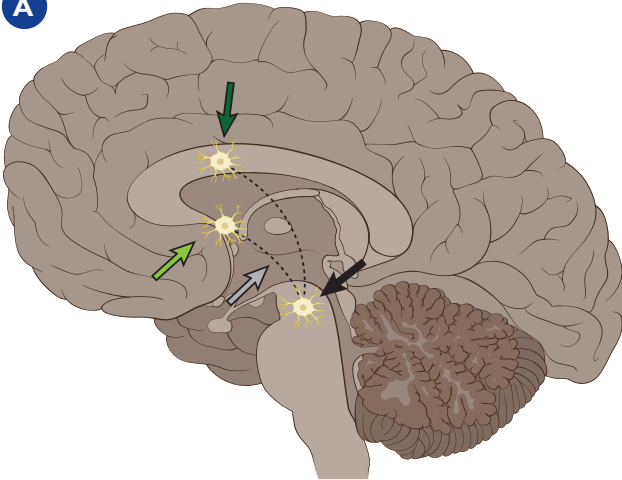
Net als de ziekte van Alzheimer of Parkinson, verloopt Lewy body ziekte [in verschillende fases](#).

- In de eerste fase (*prodromale fase*) zijn er slechts één of enkele van de symptomen aanwezig, bijvoorbeeld alleen RSBD. De patiënt kan zijn activiteiten nog min of meer voortzetten zoals gewoonlijk.
- In een verder gevorderde fase treden er meer symptomen op, zijn de symptomen erger en worden de activiteiten moeilijker. Bovendien kan er ook dementie optreden, waarbij de zelfredzaamheid vermindert en de patiënt afhankelijker wordt van de partner of andere mantelzorgers.

WAT GEBEURT ER IN DE HERSENEN?

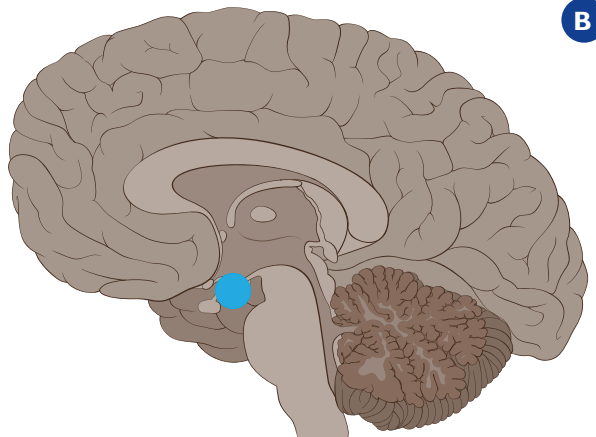
Kenmerkend voor Lewy body ziekte is dat verschillende stelsels en gebieden in de hersenen kunnen aangetast zijn. Welke gebieden aangetast zijn, bepaalt welke symptomen er vooral optreden.

A



A. Doorkijkbeeld van de hersenen: De grijze pijl wijst een zenuwcel aan die van de hersenstam naar het striatum gaat en deel uitmaakt van het 'extrapyramidaal stelsel'. Het verloop van het neuron is van de substantie nigra (aangeduid met de zwarte pijl), deel van de hersenstam, naar het striatum diep in de hersenen (de zogenaamde subcorticale kernen of basale ganglia). De donkergroene pijl wijst naar de nucleus caudatus, de lichtgroene pijl naar het putamen. Dat zijn de twee onderdelen van het striatum.

B



B. Mediale zijde, binnenzijde van de hersenen: De amygdala ligt vooraan in de temporale kwab aan de mediale zijde (aangeduid in blauw).

1. Het extrapiramidaal stelsel

Dit stelsel in de hersenen staat in voor de vlotte motoriek en de automatische bewegingen. Als het extrapiramidaal stelsel aangetast is, is er vertraging van de motoriek, verminderd arm-zwaaien enzovoort. Dat noemen we 'extrapiramidale tekenen' of 'parkinsonisme'. Ook bij de ziekte van Parkinson is voornamelijk (maar niet uitsluitend) het extrapiramidaal systeem aangetast en zijn Lewy body's waarneembaar in de zenuwcellen. Daarom staan bij de ziekte van Parkinson de motorische symptomen vaak erg op de voorgrond. Het extrapiramidaal stelsel bestaat uit de neuronen van de hersenstam naar striatum (de nucleus caudatus en het putamen). Het striatum is namelijk gelijk aan caudatus plus putamen (afbeelding A).

2. De hersenschors

Bij Lewy body ziekte is er zenuwcelverlies in bepaalde gebieden van de hersenschors die instaan voor de complexe aandacht, het recente geheugen, de taal en de visuele verwerking. Daarin verschilt Lewy body ziekte ook in zekere mate van de ziekte van Parkinson. Bij de ziekte van Parkinson treden die cognitieve symptomen pas echt op de voorgrond na vele jaren, bij Lewy body ziekte zijn ze er al van bij het begin.

3. De amygdala

De amygdala is een gebied in de hersenen dat belangrijk is voor de regeling van bepaalde emoties, zoals angst. Als de amygdala aangetast is, zijn hallucinaties en waanideeën vaak van meet af aan erg aanwezig. De amygdala is gelegen aan de binnenzijde van de hersenen, vooraan in de temporale kwab (afbeelding B).

4. Het netvlies en de visuele hersenschors

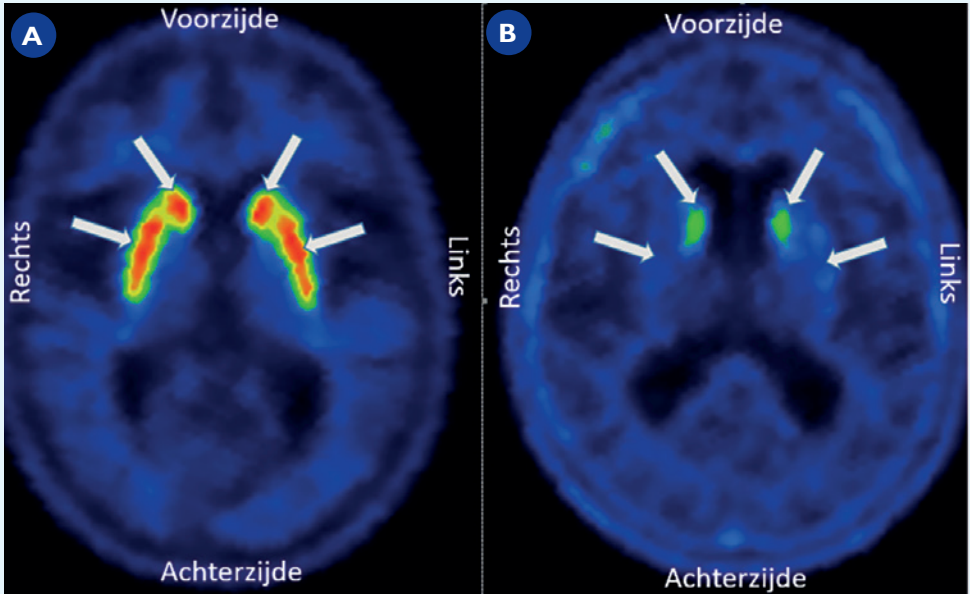
Bij Lewy body ziekte is er ook aantasting van het netvlies, waardoor de visuele signalen minder scherp zijn, alsook van de visuele hersenschors, die instaat voor de verwerking van de visuele signalen. Door de aantasting van het zicht is het dieptezicht en het zien van bepaalde visuele patronen (textuur) verstoord. Daardoor kunnen er foute waarnemingen optreden die soms moeilijk te onderscheiden zijn van visuele hallucinaties.

HOE STELLEN WE DE DIAGNOSE?

De diagnose kunnen we stellen op basis van:

- ✓ Het gesprek met de patiënt en de familie
- ✓ Een klinisch neurologisch onderzoek
- ✓ Enkele bijkomende onderzoeken:
 - Meestal gebeurt er een MR-scan van de hersenen.
 - Een neuropsychologisch onderzoek kan aangewezen zijn om het geheugen, de aandacht en de taal te evalueren.
 - Soms wordt een PET- of SPECT-scan uitgevoerd van een bepaald neurotransmittersysteem, het dopamine-systeem, in de hersenen.
 - Ook een slaaponderzoek (polysomnografie) kan tot de diagnose bijdragen.

Dopaminetransporterscan: horizontale doorsnede van de hersenen. Voor dit onderzoek wordt een tracer gebruikt die bindt met een receptor die dopamine bindt ter hoogte van de synaps (de connectie tussen zenuwcellen).



A. Beeld van een normale binding: In het oranje zien we twee structuren van het extrapyramidale systeem, het putamen en de nucleus caudatus (beide aangeduid met de lichtgrijze pijl), die samen het striatum vormen.

B. Beeld van verminderde binding: Het striatum kan niet meer goed worden onderscheiden doordat de dopaminerge neuronen verloren gegaan zijn.

KUNNEN WE LEWY BODY ZIEKTE BEHANDELEN?

Patiënten met Lewy body ziekte kunnen soms een heel gunstig effect ervaren van medicatie. Wel zijn ze ook erg gevoelig voor bepaalde nevenwerkingen.

WELKE MEDICATIE KAN EEN GUNSTIG EFFECT HEBBEN?

- **Cholinesterase-inhibitoren** (pleisters: rivastigmine (Exelon®) - pilletjes: donepezil (Aricept®), galantamine (Reminyl®))
Deze medicatie kan bij Lewy body ziekte soms een sterker effect hebben dan wat we bij alzheimer zien, voornamelijk op de aandacht, de hallucinaties en waanideeën en ook de REM-slaapstoornis (RSBD).

Het gebruik van cholinesterase-inhibitoren bij Lewy body ziekte berust op klasse 1A-evidentie, wat wil zeggen dat er hoogkwalitatieve gerandomiseerde klinische studies zijn die het nut van de medicatie bij Lewy body ziekte aangetoond hebben.

Nevenwerkingen die kunnen optreden zijn maag-darmklachten (misselijkheid, diarree, overgeven), ongewild verlies van urine (urinaire incontinentie) en zweetbuien. Bij gebruik van een pleister kan er roodheid van de huid op die plaats optreden.

- **Prolopa®**
Deze medicatie kan een gunstig effect hebben op de extrapyramidale motorische symptomen (de vertraging, het beven ...).

We bouwen dit heel geleidelijk op in kleine stapjes en geven ook een relatief lage dosis. In een lage dosis wordt Prolopa[®] meestal goed verdragen.

Nevenwerkingen die kunnen optreden zijn onder andere bloeddrukval bij rechtop staan (orthostatisme), hallucinaties, verwardheid, diarree of constipatie. Als er nevenwerkingen zijn, moet de dosis worden verminderd.

- **Clonazepam** (Rivotril[®]), **mirtazapine** (Remergon[®])
RSBD vermindert soms al onder invloed van cholinesterase-inhibitoren, maar een lage dosis clonazepam kan ook soms helpen. Een ander middel dat de slaap bij Lewy body ziekte kan verbeteren, is mirtazapine.
- **Quetiapine** (Seroquel[®])
Quetiapine is een antipsychoticum dat bij Lewy body ziekte soms voorgeschreven wordt om het dag-nachtritme te verbeteren en hallucinaties en waanideeën tegen te gaan. Soms kan het als enige medicijn toelaten om de thuissituatie haalbaar te houden.

We proberen het gebruik wel zoveel mogelijk te beperken omwille van mogelijke nevenwerkingen (slaperigheid, gewichtstoename, verstoorde suikerstofwisseling). Bovendien kwam het gunstige effect ervan bij Lewy body ziekte in een studie niet echt duidelijk naar voren, in tegenstelling tot het effect van rivastigmine.

WELKE MEDICATIE MOETEN WE ZOVEEL MOGELIJK VERMIJDEN?

- Patiënten met Lewy body ziekte zijn soms erg gevoelig voor de nevenwerkingen van medicatie, voornamelijk bepaalde anti-psychotica (andere dan Seroquel®) en andere medicatie met effecten op de hersenen (psychotrope medicatie), zoals slaapmiddelen. Antipsychotica worden gebruikt om hallucinaties en waanideeën te behandelen. Bij patiënten met extrapiramidale tekenen kunnen ze echter een belangrijke verergering geven op motorisch vlak, met verslechtering van de mobiliteit, vertraging van de gang, onduidelijke spraak en moeilijker slikken.
- Ook medicatie die aanleiding geeft tot bloeddrukval bij rechtop staan (orthostatisme) kan het best verminderd of vermeden worden als de patiënt reeds bloeddrukval ervaart door de ziekte. Onder meer medicatie tegen hoge bloeddruk (bv. perindopril, amlodipine), medicatie tegen urinaire incontinentie (bv. tamsulosine) of medicatie voor het hart (bv. bisoprolol, molsidomine) kan orthostatisme verergeren.

Meer informatie over de geneesmiddelen kunt u lezen in de UZ Leuven-brochure 'Medicatie op de geheugenkliniek' (www.uzleuven.be/brochure/701148).

HOE VERLOOPT DE ZIEKTE?

Het verloop verschilt erg per patiënt. Bij het eerste bezoek en de diagnosemededeling zullen we daarom vaak geen voorspellingen kunnen doen over het verdere verloop. Dat kan wel als we de persoon over een langere tijd gevolgd hebben.

Bij sommige patiënten is het verloop heel geleidelijk en erg traag, bij anderen is het sneller. Schematisch onderscheiden we een snel progressieve vorm en een eerder traag verlopende vorm.

- Op de geheugenkliniek volgen we de patiënten meestal zesmaandelijks. Bij de **snel progressieve vorm** zien we dan van raadpleging tot raadpleging een duidelijke achteruitgang op cognitief en motorisch vlak. De kans dat de patiënt al 2-3 jaar na de diagnose in een woonzorgcentrum dient opgenomen te worden, is groter bij de snel progressieve vorm.
- Bij de **traag verlopende vorm** kan de toestand vele jaren relatief stabiel blijven, met goede en minder goede periodes. De neurologische toestand bij patiënten met deze traag verlopende vorm kan soms vrij plotseling verslechteren wanneer er een bijkomend medisch probleem optreedt, zoals een longontsteking of een opname in het ziekenhuis. Patiënten met Lewy body ziekte zijn ook gevoeliger voor ziekenhuisverwardheid (delier).

VERWIKKELINGEN BIJ LEWY BODY ZIEKTE

Bij personen met motorische aantasting door Lewy body ziekte kan er een verhoogd **valrisico** zijn. Meestal betreft het een trage val, waardoor botbreuken relatief zeldzaam zijn. Soms kan de patiënt moeilijk recht op een stoel gaan zitten en heeft hij de neiging om ernaast te gaan zitten. Door de moeilijkheden met het dieptezicht en het schuifelen van de voeten is er ook meer kans om over oneffenheden te struikelen of te vallen bij hellingen of trappen.

In een verder stadium kan er ook een verhoogd risico zijn op **verslikken**. In dat geval wordt er logopedisch advies gevraagd en bijvoorbeeld drank ingedikt.

Wanneer patiënten met Lewy body ziekte verstrikt raken in hun bekommernissen, kunnen ze ook depressie ontwikkelen, soms in ernstige mate, met **suïcidale gedachten**. In dat geval is langdurige en nauwgezette psychiatrische behandeling en opvolging essentieel.

IS LEWY BODY ZIEKTE ERFELIJK?

De voornaamste risicofactor voor Lewy body ziekte is de leeftijd: net zoals de ziekte van Alzheimer neemt Lewy body ziekte exponentieel toe met de leeftijd. Het kan ook optreden tussen de leeftijd van 45 en 60 jaar, maar dat is relatief zeldzaam.

In de regel is Lewy body ziekte niet erfelijk en niet familiaal. Lewy body ziekte is slechts heel zelden veroorzaakt door een genmutatie.

WAT IS HET VERBAND MET ALZHEIMER EN PARKINSON?

Lewy body ziekte, de ziekte van Alzheimer en de ziekte van Parkinson zijn alle drie neurodegeneratieve ziektes die nauw met elkaar verband houden.

Bij patiënten met alzheimer kunnen er ook Lewy body's voorkomen en bij patiënten met Lewy body ziekte kunnen er ook alzheimer-kenmerken gevonden worden onder de microscoop. Van alle patiënten met een diagnose van Lewy body ziekte heeft 25 procent uitsluitend Lewy body's, de rest vertoont overlap met de ziekte van Alzheimer.

Lewy body ziekte is ook verwant met de ziekte van Parkinson. De twee aandoeningen verschillen vooral in welke hersengebieden overwegend aangetast zijn en de mate waarin er vanaf het begin ook cognitieve symptomen (problemen met geheugen, aandacht, taal) optreden.

DEELNAME AAN ONDERZOEK OVER LEWY BODY ZIEKTE

Lewy body ziekte komt veel voor, maar toch is er nog veel onbekend. Daarom is onderzoek belangrijk om de diagnose en behandeling te verbeteren. Een heel kostbare bijdrage aan het onderzoek is [hersendonatie](#), waarbij de hersenen na het overlijden op een esthetische wijze verwijderd worden en vele jaren bewaard worden voor onderzoek. Als u interesse hebt om deel te nemen aan het hersendonatieprogramma, kan de studieverpleegkundige u daar een brochure over geven.

U kunt ook bijdragen tot de vooruitgang van de wetenschappelijke kennis over Lewy body ziekte door deel te nemen aan [‘longitudinaal’ onderzoek](#). Daarbij wordt een groep personen met de ziekte over vele jaren gevolgd. Er zijn dan op geregelde tijdstippen klinische en cognitieve evaluaties en bloedafnames. Ook daarover kan de arts van de geheugenkliniek of de studieverpleegkundige meer informatie geven als u dat wenst.

MEER INFORMATIE

Nederlandstalige boeken over Lewy body demantie:

- *Dankjewel voor je liefde. Omgaan met Parkinson en Lewy body demantie.* Johan Carbo, www.johancarbo.nl/boeken/
- *De vergeten demantie. Een begrijpelijk zicht op Lewy body demantie.* Kurt Segers, Uitgeverij Politeia.

Engelstalige websites van patiëntenorganisaties:

- www.lewybody.org
- www.lbda.org

© januari 2023 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

Deze brochure werd opgesteld door de geheugenkliniek in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/701573.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

 mynexuzhealth



Raadpleeg uw medisch dossier
via nexuzhealth.com
of download de app

