

Publicatie in het medisch tijdschrift: NTvG

Orthostatische tremor

EEN DIAGNOSE OM BIJ STIL TE STAAN

CASUÏSTIEK

01-10-2021

Bart E.K.S. Swinnen, Rob M.A. de Bie en A.F. (Fleur) van Rootselaar

Samenvatting

Samenvatting

Achtergrond

Orthostatische tremor is een zeldzame aandoening die gekenmerkt wordt door moeilijk stil kunnen staan. Patiënten ondergaan veelal een lange diagnostische zoektocht en voelen zich vaak niet goed begrepen, mede als gevolg van de onbekendheid van deze aandoening.

Casus

We zagen een 72-jarige man die sinds 10 jaar moeite heeft om stil te staan. Hij krijgt dan een tintelend, trillend en pijnlijk gevoel in de onderbenen en voeten. Aanvankelijk werden verschillende orthopedische en neurologische oorzaken overwogen, totdat - 10 jaar na de eerste klachten - bij auscultatie van de beenspieren door de neuroloog het geluid van een helikopter werd gehoord: het 'helikopterteken'. Een tremorregistratie in staande houding toonde een tremor van 14 Hz in de benen aan. Daarmee werd de diagnose 'orthostatische tremor' bevestigd. Patiënt ondervond matig effect van medicamenteuze behandeling.

Conclusie

Bij patiënten met instabiliteit of atypische klachten bij het staan dient orthostatische tremor overwogen te worden. Een neurologisch consult inclusief tremorregistratie is dan aangewezen.

Inleiding

Orthostatische tremor is een zeldzame aandoening waarbij mensen moeite hebben om stil te blijven staan, wat hen ernstig hindert in het dagelijks leven. Ze voelen zich vaak onvoldoende begrepen, grotendeels doordat deze aandoening weinig bekend is bij de bevolking en bij zorgverleners. Het duurt vaak zeer lang voordat de diagnose gesteld wordt. Zoals zo vaak moet men deze ziekte kennen om haar te herkennen. In dit artikel bieden wij enkele handvatten daarvoor, naast enige achtergrondinformatie. Ook verwijzen we naar een [eerder artikel](#) over orthostatische tremor in het *NTvG*.¹

Ziektegeschiedenis

Patiënt, een 72-jarige man met een cardiovasculaire voorgeschiedenis, werd naar ons verwezen met het vermoeden van een dunnevezelneuropathie. Sinds de leeftijd van 62 jaar heeft hij moeite om te blijven stilstaan. Bij stilstaan krijgt hij een toenemend tintelend en trillend gevoel in de onderbenen en na een tijdje ook pijn in de voeten. Deze klachten worden beter zodra patiënt gaat lopen. Activiteiten zoals winkelen, in de rij staan en bezoeken van musea zijn zeer vervelend.

In de voorgaande 2 jaar werd door meerdere artsen gedacht aan onder andere polyneuropathie, rustelozebenenensyndroom, vitamine B₁₂-deficiëntie, orthopedische voetproblematiek en chronisch vermoeidheidssyndroom. De uitslag van een zenuwgeleidingsonderzoek was echter niet afwijkend en behandeling met pramipexol, podotherapie, steunzolen, aangepast schoeisel en vitamine B₁₂-suppletie brachten geen verbetering.

Bij klinisch neurologisch onderzoek vinden wij geen afwijkingen, behoudens het 'helikopterteken' bij auscultatie van de beenspieren (dat wil zeggen: er was bij auscultatie een geluid hoorbaar dat leek op dat van een helikopter). Bij tremorregistratie in staande houding is er een tremor van 14 Hz in de benen, waarmee de diagnose 'orthostatische tremor' met zekerheid wordt gesteld. Patiënt

ondervindt geen effect van gabapentine en clonazepam, maar wel van perampanel. Dankzij dit middel worden meerdere activiteiten in het dagelijks leven weer mogelijk, onder andere jeu de boules.

Beschouwing

Deze gevalsbeschrijving illustreert hoe het atypische klachtenpatroon van patiënten met orthostatische tremor zorgverleners aanvankelijk vaak op het verkeerde been zet. Patiënten ondergaan daardoor nogal eens niet-effectieve behandelingen voor alternatieve diagnoses. Het duurt vaak meerdere jaren voordat de diagnose gesteld wordt, niet zelden na een eigen zoektocht door de patiënt. Een goede manier om dit traject te bekorten is het vergroten van de bekendheid van orthostatische tremor bij zorgverleners.

Epidemiologie

Orthostatische tremor is een zeer zeldzame aandoening. In Nederland zijn er momenteel naar schatting meer dan 150 patiënten met de diagnose. De aandoening begint meestal rond de leeftijd van 55 jaar, komt vaker bij vrouwen voor, is meestal sporadisch (dat wil zeggen: niet familiair) en de etiologie is vooralsnog onbekend (idiopathisch).^{2,3} Mogelijk is 'orthostatische tremor' een fenotypische uiting van een spectrum aan verschillende onderliggende aandoeningen.

Symptomen en klachten

De hoofdklacht is een gevoel van instabiliteit bij stilstaan met een sterke drang naar het zoeken van steun, zoals gaan zitten of ergens tegenaan leunen. Dit instabiele gevoel verdwijnt of neemt af bij lopen, zitten of ergens tegenaan leunen. Daarnaast ervaren patiënten ook andere moeilijk te beschrijven klachten, zoals 'zwakke benen', 'ongemakkelijk gevoel in de benen', 'pijnlijke benen' en 'duizeligheid'. Patiënten kunnen slechts een korte tijd volkomen stil blijven staan, variërend van enkele seconden tot meerdere minuten. Dit heeft een grote impact op het functioneren. Blijven staan is

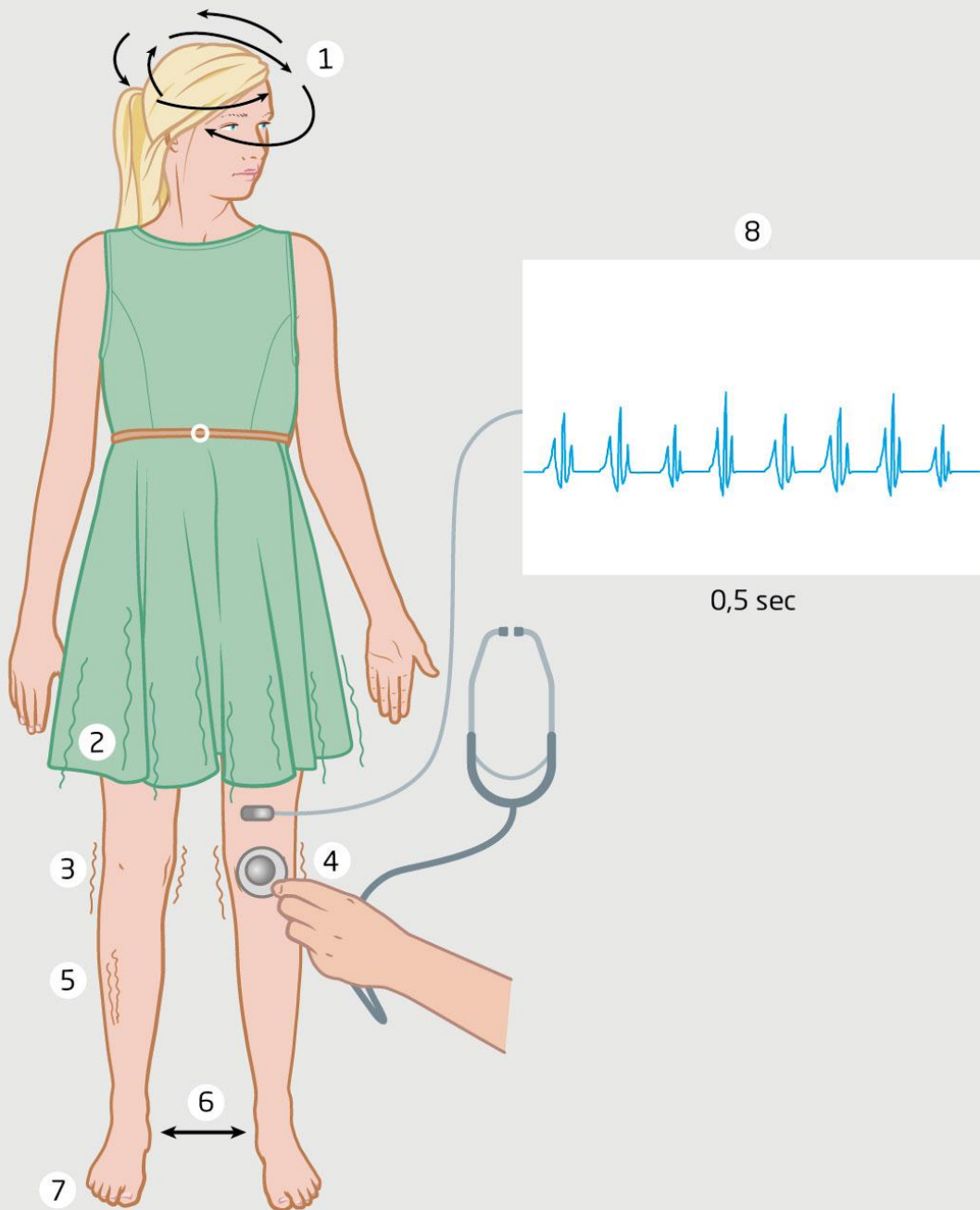
immers essentieel in het dagelijks leven; denk onder andere aan koken, douchen, strijken, stofzuigen, in de rij wachten (winkel, receptie), de lift nemen en wachten voor een verkeerslicht. Vaak worden deze activiteiten gewoonweg vermeden.

Lichamelijk onderzoek

Bij het klinisch neurologisch onderzoek zijn de meeste symptomen te vinden wanneer de patiënt stilstaat (figuur). Deze worden goed geïllustreerd in het videomateriaal op de startpagina van de website van de patiëntenvereniging (www.orthostatichetremor.nl, zie de kadertekst). Er is vaak een licht verbrede stabasis, klauwen van de tenen en matig schommelen of zwaaien met de romp en benen.^{3,4} Vaak vertoont de zoom van de kledij een continue trilling (het 'zoomteken').⁵ Een duidelijke tremor in de benen is meestal niet zichtbaar, doch kan knikkend aanwezig zijn in de knieën.³ Bij auscultatie van de beenspieren is de tremor meestal wel hoorbaar; het geluid lijkt hierbij op dat van een helikopter ('helikopterteken'). Soms zijn er ook fijne onderhuidse trillingen van spierbundels zichtbaar.³

FIGUUR

Klinische tekens en elektromyografische bevindingen bij orthostatische tremor



Bij de patiënt in staande houding kunnen zich de volgende verschijnselen voordoen: (1) zwaaien of schommelen met, soms trillen van het lichaam; (2) trillen van de kledij ('zoomteken'); (3) trillen van de knieën, knieën gebogen of juist op slot; (4) 'helikopterteken' (het geluid van een helikopter) bij auscultatie van de beenspieren; (5) rimpeling of trilling van de beenspieren; (6) verbrede stabasis; (7) klauwen van de tenen; (8) 13-18 Hz tremor bij

elektromyografie van de beenspieren; en (niet afgebeeld) afwijkende koorddansersgang bij een ongestoorde knie-hakproef.

Tremorregistratie

Een tremorregistratie zoals afgebeeld in de figuur is noodzakelijk om de diagnose te stellen; tabel 1 geeft een overzicht van de diagnostische criteria.^{6,7} Zodra de patiënt staat, ontstaat in de beenspieren een hoogfrequente tremor (gemiddeld 15-16 Hz) die synchroon is tussen de linker- en rechterzijde en verdwijnt bij gaan zitten of liggen.^{8,9} Wanneer de patiënt op de armen leunt, vermindert de tremor in de benen; in de armen kan dan een tremor met een identieke frequentie ontstaan.⁴

TABEL 1

Diagnostische criteria voor orthostatische tremor

De aanwezigheid van alle drie de elementen is vereist^{6,7}

<u>criterium</u>	<u>toelichting</u>
gevoel van instabiliteit bij het staan	dit is een subjectief gevoel dat zich alleen in ernstige gevallen voordoet tijdens het lopen; de patiënten vallen zelden en hebben geen problemen met zitten of liggen
klinisch waarneembare trillingen van de beenspieren bij het staan	de klinische bevindingen zijn meestal gelimiteerd tot een visuele - en soms alleen voelbare - fijne onderhuidse trilling van de beenspieren bij het staan
kenmerkende patroon van 13-18 Hz bij elektromyografie	de diagnose kan alleen bevestigd worden met elektromyografie; alle spieren van de benen, armen en romp kunnen deze tremor vertonen; de tremor is afwezig tijdens tonische contractie terwijl de patiënt zit of ligt

Differentiaaldiagnose

De meeste patiënten hebben geen onderliggende aandoening die de tremor veroorzaakt; dit wordt 'primaire orthostatische tremor' genoemd. In zeldzame gevallen heeft de patiënt wel een onderliggende aandoening en gaat het dus om een secundaire orthostatische tremor.^{3,4} Oorzaken van een secundaire orthostatische tremor zijn een focaal letsel in het cerebellum, pons of ruggenmerg, of een neurodegeneratieve aandoening (met name parkinsonisme).^{3,4}

Van de aandoeningen waarmee orthostatische tremor verward kan worden, komen essentiële tremor, ziekte van Parkinson, functionele neurologische stoornis, rustelozebenenensyndroom, polyneuropathie en neurogene claudicatio het vaakst voor.^{3,4} Meestal kunnen deze op basis van klinische kenmerken onderscheiden worden van orthostatische tremor (tabel 2). Ook komt een variant van orthostatische tremor voor met tragere tremorfrequentie ('slow OT', < 13Hz) en orthostatische myoclonieën, vaak in combinatie met een neurodegeneratieve aandoening.

TABEL 2

Differentiaaldiagnose van orthostatische tremor

De anamnestiche en klinische elementen helpen onderscheid te maken tussen orthostatische tremor en andere aandoeningen

differentiaaldiagnose	anamnestische kenmerken	klinische kenmerken
orthostatische tremor	instabiel gevoel bij staan, dat verbetert bij lopen en verdwijnt bij zitten	helikopterteken bij auscultatie
essentiële tremor	vooral tremor in de armen	actietremor in de armen
ziekte van Parkinson	tremor in rust, meer moeite met lopen dan bij stilstaan	rusttremor, bradykinesie, rigiditeit, kleine pasjes
functionele neurologische stoornis	plots ontstaan, plotse remissies	inconsistentie, afleidbaarheid, suggestie
rustelozebenenensyndroom	diurnaal patroon (avond), in rust erger dan bij staan	-
polyneuropathie	tintelingen, gevoel van doofheid, branderigheid in de voeten	hyporeflexie, gestoorde sensibiteit, afwijkende proef van Romberg
neurogene claudicatio	houdingsafhankelijk (beter bij vooroverbuigen), lagerugpijn	zoals polyneuropathie, maar subtieler

Aanvullend onderzoek

Op indicatie kan aanvullend onderzoek verricht worden om alternatieve diagnoses uit te sluiten, zoals: bloedonderzoek (bijvoorbeeld bepaling van TSH, vitamine B₁₂ en eiwitelektroforese), MR van de hersenen en het ruggenmerg, elektromyografie met geleidingsonderzoek en een dopaminetransporter-scan (DAT-scan).^{3,8} Bij patiënten met primaire orthostatische tremor laten deze tests geen afwijkingen zien. Als een uitslag wel afwijkend is, suggereert dit een secundaire orthostatische tremor of een andere diagnose.

Behandeling

De huidige medicamenteuze behandeling is ontoereikend, mede door een gebrek aan goede klinische studies. Het is te proberen om verschillende geneesmiddelen achtereenvolgens of tegelijkertijd te geven, maar meestal ondervindt de patiënt hooguit partiële verbetering van de klachten.⁸ Clonazepam, gabapentine, propranolol en perampanel zijn de middelen van eerste keus voor orthostatische tremor.^{3,4,9,10}

In ernstige gevallen kan een operatieve behandeling overwogen worden, zoals diepe hersenstimulatie of ruggenmergstimulatie.³ Deze behandelingen zijn vooralsnog niet onderzocht in een goede klinische studie, maar lijken potentieel effectief te zijn.

Patiënten zijn het meest gebaat bij ondersteunende maatregelen. Zo kan bij activiteiten binnenshuis een stoel en bij activiteiten buitenshuis een opvouwbare stoel of een rollator gebruikt worden. Ook spierversterkende oefeningen en conditietraining lijken een gunstig effect te hebben op de mobiliteit.

Conclusie

De casus van onze patiënt illustreert hoe de zeldzaamheid en onbekendheid van orthostatische tremor leidt tot een late diagnose en behandeling. Bij patiënten met instabiliteit of atypische klachten bij het staan dient orthostatische tremor in overweging genomen te worden. Een neurologisch consult inclusief tremorregistratie kan dan aangewezen zijn.

