

Neuralgische amyotrofie

Een praktische update

N. van Alfen en B.G.M. van Engelen

Neuralgische amyotrofie is een typisch klinisch syndroom dat alleen door de anamnese en het lichame-lijk onderzoek goed te diagnosticeren is door de zeer hevige pijn en vlekkelig verdeelde uitval. De prognose op de lange termijn is minder gunstig dan tot nu toe werd aangenomen. Biomechanische gevolgen van zwakte rond het schouderblad zorgen bij een flink aantal patiënten voor persisterende pijn en functiebeperking. Bovendien recideert de aandoening bij meer dan 25% van de patiënten. Adequate begeleiding en follow-up zijn dan ook noodzakelijk.

In deze bijdrage wordt een overzicht gegeven van recente inzichten in de aandoening en de gevolgen. De voorlopige resultaten van behandeling met corticosteroiden in de acute fase zijn hoopvol; de resultaten van de eerste studie worden over enkele jaren verwacht.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2007;108:161-9)

Inleiding

Neuralgische amyotrofie (NA), in Nederland vaak amyotrofische schouderneuralgie en in Vlaanderen parsonage-turnersyndroom genoemd, is een typisch klinisch syndroom. Het werd eind 19e eeuw voor het eerst beschreven¹, en bekend door het werk van Spillane, en Parsonage en Turner rond 1930.² Van NA bestaat een idiopathische (INA) en een erfelijke vorm (hereditaire neuralgische amyotrofie: HNA) die zeldzamer is. Na de initiële beschrijvingen lijkt NA lange tijd naar de boeken te zijn verdwenen als een typische neurologische rariteit met een afstaand schouderblad. Ofschoon de eerste klinische beschrijvingen al een gedetailleerd beeld geven van het fenotype en 70% van de patiënten inderdaad een scapula alata heeft, lijkt de aandoening, en daarmee ook de patiënten, te lijden onder een aantal PR-problemen:

- NA wordt vaak niet als diagnose overwogen, omdat de primaire behandelaar het beeld niet kent.
- De diagnose wordt vaak weer verworpen, omdat men het klinische beeld en beloop atypisch vindt - wat juist vaak heel typisch is voor NA.
- Patiënten worden vaak uit controle ontslagen en

aan zichzelf overgelaten met de mededeling dat de prognose gunstig is en hebben vervolgens jarenlang last van de gevolgen.

Recentelijk zijn in een proefschrift de resultaten van 10 jaar ervaring met bijna 500 NA-patiënten beschreven.³ Het blijkt dat NA een goed begrensd maar breed klinisch fenotype omvat, en dat de diagnose vaak al met zekerheid kan worden gesteld na een gerichte anamnese en neurologisch onderzoek - als men maar weet waar naar te vragen en te kijken.

In dit artikel komen de belangrijkste feiten, valkuilen en gevolgen van NA aan bod, die een praktisch handvat kunnen zijn om NA-patiënten tijdig en adequaat te diagnosticeren, te behandelen en te begeleiden.

Epidemiologie

Er zijn slechts 2 studies voorhanden waarin de incidentie van NA op populatieniveau is berekend.^{4,5} Deze schatting van 2-4 per 100.000 per jaar betekent in Nederland elk jaar ongeveer 500 nieuwe patiënten. Dit is vergelijkbaar met de incidentie van het guillain-barrésyndroom of van primaire hersentumoren.

Auteurs: mw. dr. N. van Alfen, afdeling Klinische Neurofysiologie, en prof. dr. B.G.M. van Engelen, afdeling Neurologie, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen.

Correspondentie graag richten aan mw. dr. N. van Alfen, neuroloog/klinisch neurofysioloog, 920 Klinische Neurofysiologie, Universitair Medisch Centrum St Radboud, postbus 9101, 6500 HB Nijmegen, tel: +31 (0)24 361 34 91, e-mailadres: n.vanalfen@neuro.umcn.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële vergoeding: geen gemeld.

Ontvangen 14 februari 2007, geaccepteerd 17 april 2007.

Tabel 1. Overzicht van de belangrijkste kenmerken van neuralgische amyotrofie (NA).

Kernsymptomen

- symptomen treden op in episodes of 'aanvallen'
- begin met binnen enkele uren extreme neuropathische pijn in nek, schouder en/of armregio
- snelle multifocale parese en atrofie, meestal in de bovenste extremiteit
- langzaam herstel in maanden tot jaren

Additionele klinische kenmerken

- sensibele verschijnselen klinisch niet op de voorgrond, maar wel bij 80% vlekkelijke vitale hypesthesie aanwezig
- 70% heeft scapula-instabiliteit ten gevolge van serratus-anteriorparese
- 30% heeft asymmetrische bilaterale symptomen, rechterschouder vaker aangedaan dan linker
- 5% heeft pijnloze aanval(len), die zich qua beloop, herstel en kans op complicaties identiek gedragen als pijnlijke NA

Algemene kenmerken

- mannen vaker aangedaan dan vrouwen: 68 versus 32%
- NA is meestal idiopathisch (INA), de erfelijke vorm (HNA) is zeldzamer en heterogeen; in een aantal families geassocieerd met een mutatie van het *SEPT9*-gen op chromosoom 17q25
- mediane beginleeftijd INA 40 jaar, HNA 28 jaar, maar kan van neonataal tot na het 70^e jaar
- recidiefkans aanval bij INA en HNA respectievelijk 25 en 75%
- minimale incidentie 2-4 per 100.000 per jaar, maar waarschijnlijk hoger

De werkelijke incidentie van NA ligt mogelijk echter hoger. In het Universitair Medisch Centrum (UMC) St Radboud te Nijmegen zijn ongeveer 1.000 medici werkzaam, waarvan er ieder jaar 1 zelf de novo NA krijgt.⁶ De precieze prevalentie van NA-patiënten in Nederland is niet bekend. Momenteel zijn er in het UMC St Radboud ongeveer 500 NA-patiënten geregistreerd, waarvan 70 met de erfelijke vorm.

Klinische verschijnselen

Voor wie het een keer gezien of gehoord heeft, is NA in 95% van de gevallen een zeer typisch en goed herkenbaar klinisch syndroom. De belangrijkste kenmerken van NA staan weergegeven in *Tabel 1*. De typische pijn en daaropvolgende vlekkelijke parese en sensibele verschijnselen vormen de sleutel tot de diagnose.⁶

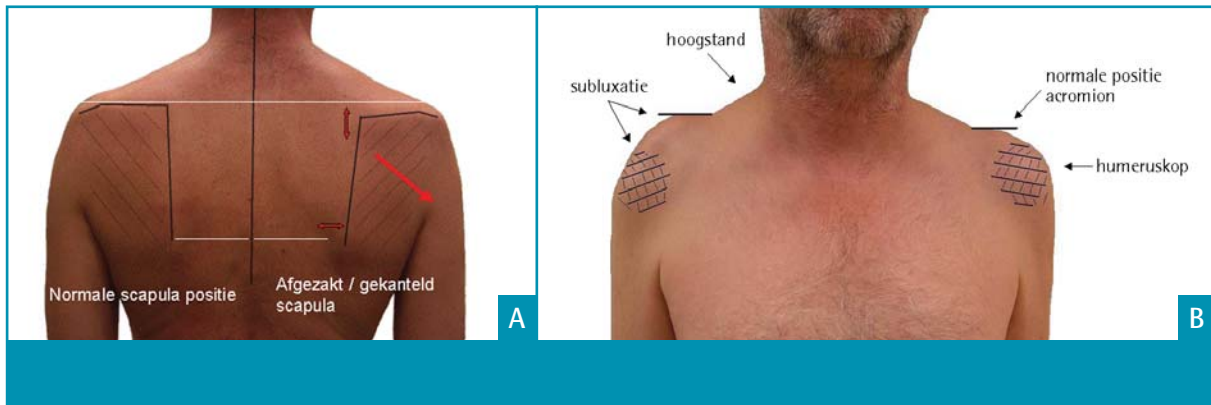
Initiële pijn

De binnen enkele uren ontstane zeer hevige pijn in de nek, schouder, rug, arm en/of hand komt voor bij 96% van de patiënten. Vijfenzeventig procent van de patiënten wordt er vroeg in de ochtend mee wakker. De pijn is meestal niet aflatend, zeer hevig (pijnscore ≥ 7 op een schaal van maximaal 10), en reageert niet op conventionele pijnstilling wat typerend is voor NA. 's Nachts neemt de pijn nog verder toe en 94% van de patiënten kan er dan ook niet door slapen.

De gemiddelde duur van deze initiële pijn is 4 weken. Bij een klein percentage (5%) duurt ze echter maar een dag, bij 25% een week, en bij 10% van de patiënten langer dan 2 maanden. De pijn kent soms een soort 'stotterend' begin en is de eerste tijd soms wel, soms niet aanwezig alvorens na enkele weken ineens continu te worden. Vaak is de pijn zo hevig dat patiënten nachtenlang uit de slaap worden gehouden en radeloos worden, zodat ze alleen nog maar met hun arm tegen het lijf gedrukt kunnen rondlopen of zo stil mogelijk zitten omdat ze niet meer weten wat te doen. Het is een verhaal dat men niet snel vergeet, en een volgende patiënt herkent dit verhaal waarschijnlijk ook, wat het tot een bruikbaar diagnosticum maakt. De aanval verloopt overigens in 5% van de gevallen initieel pijnloos. De patiënt presenteert zich dan met een parese of, vaak bij toeval ontdekte, atrofie van een deel van de bovenste extremiteit, soms met bijkomende musculoskeletale pijn door het veranderde bewegingspatroon (zie *Vervolg pijntypes*). Deze pijnloze variant kent een verder identiek beloop en prognose als de klassieke NA.

Vervolg pijntypes

Uit de klinische praktijk is de werkhypothese ontstaan dat de initiële pijn na de acute fase van een aanval bij 75% van de patiënten over gaat in een ander soort pijn.⁶ Patiënten beschrijven dat na de eerste weken de



Figuur 1. Voorbeelden van veranderde scapulastand en biomechanica door neuralgische amyotrofie (NA). A. Gekanteld en caudaal verplaatst scapula rechts door serratusparese 4/5. B. Subluxatiestand van de humerus rechts door deltoïdparese, compensatoire hoogstand schouder door aanspanning trapezius bij concomitante serratusuitval. De figuren zijn met toestemming van BMJ Publishing Group Ltd overgenomen uit referentie 7.

continue neuropathische pijn overgaat in een meer houdings- en bewegingsafhankelijke, schietende of tintelende radiculare pijn. De pijn wordt waarschijnlijk uitgelokt door tractie aan de beschadigde zenuwen van de plexus en verdwijnt vaak geleidelijk na een paar maanden. Vervolgens ontwikkelt tweederde van de patiënten pijnklachten die van musculoskeletale origine lijken te zijn, en zowel voorkomen in de paretische als compenserende musculatuur, met name bij scapula-instabiliteit.⁶ De pijn is meestal gelokaliseerd in de trapeziusregio, occipitaal, rond de cervicothoracale wervelkolom, scapularand of op de ribben, is bijzonder hardnekkig en therapieresistent, en kan in onze ervaring invaliderender zijn dan de restparese zelf. De pijn wordt meestal veroorzaakt door een veranderde stand van de schouderbladen en suboptimale biomechanica van de scapulothoracale en scapulo-humerale bewegingen (zie *Figuur 1*).⁷

Parese en sensibele uitval

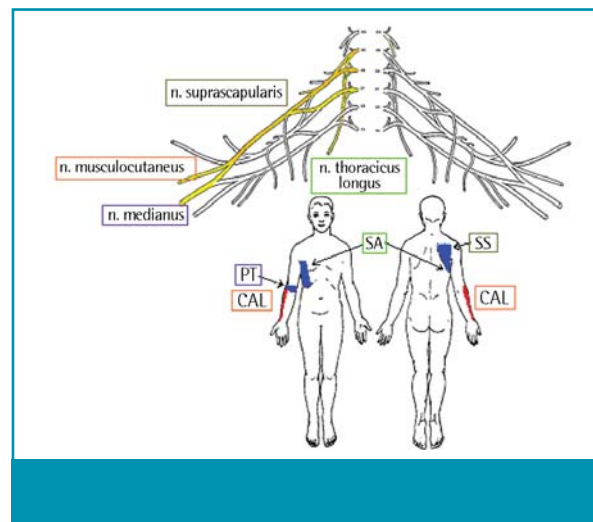
Een ander typisch kenmerk van NA is de vlekigheid van het klinische beeld. Initieel zorgt dit vaak voor verwarring bij de clinicus, als de pijn qua lokalisatie niet overeenkomt met de parese en beide weer niet met de plaats van sensibele uitval. Een patiënt kan bijvoorbeeld zeer hevige pijn hebben achter het schouderblad, moeite met het opendraaien van potjes en deksels, en tintelingen in de top van de duim. Juist dit vlekke patroon is echter zo typisch voor NA!

Een aantal patronen komt echter vaker voor:⁶

- Van de patiënten heeft 71% uitval in het verzorgingsgebied van de truncus superior, de periscapulaire en periglenohumerale musculatuur, met (50%) of zonder (21%) betrokkenheid van de n. thoracicus longus (zie *Figuur 2*). Van alle patiënten heeft

70% ook uitval van de m. serratus anterior en/of infraspinatus, 60% van de m. biceps, 50% van de m. deltoideus of van een van de pronatoren, 20% van de m. trapezius, en van de m. pectoralis major slechts 15%.

- In tegenstelling tot wat lang gedacht werd heeft 80% van de patiënten sensibele symptomen in de vorm van pleksgewijze vitale hypesthesie.⁶ Vooral in het begin van de aanval worden vaak tintelingen in het verzorgingsgebied van de n. radialis super-



Figuur 2. Klassiek verdelingspatroon van de zenuwuitval bij neuralgische amyotrofie (NA) in de plexus (geel) en bij lichamelijk onderzoek (parese=blauw, hypesthesie=rood).

CAL=n. cutaneus antibrachii lateralis, PT=m. pronator teres, SS=m. supraspinatus, en SA=m. serratus anterior. De bij elkaar horende spieren en zenuwen zijn met dezelfde kleur omlijnd. Het figuur is met toestemming van BMJ Publishing Group Ltd overgenomen uit referentie 7.

Tabel 2. Vragen om de diagnose neuralgische amyotrofie (NA) te stellen of te verwerpen bij patiënten met acute hevige pijn in de schouder en arm.

- 1) Is de pijn acuut, zeer hevig (pijnscore >7 op een schaal van maximaal 10), gelokaliseerd in nek, schouder en/of arm, en heel anders dan de patiënt ooit heeft gehad?
Zo ja dan is NA waarschijnlijk, zo nee dan is NA nog steeds mogelijk maar moeten alternatieve diagnoses worden overwogen.
- 2) Is de passieve exorotatie of abductie van de arm beperkt?
Zo nee dan is NA waarschijnlijk, zo ja dan lijkt gewrichtspathologie van de schouder (bursitis, tendinopathie) waarschijnlijker.
- 3) Worden alle symptomen, dat wil zeggen pijn, parese en sensibele stoornissen, in het verzorgingsgebied van dezelfde radix aangegeven?
Zo nee dan is NA waarschijnlijk, zo ja dan is een cervicale radiculopathie waarschijnlijker.

ficialis en n. cutaneus antebrachii lateralis aangegeven. De uitval kan echter overal in de extremiteit gelokaliseerd zijn, en ook geïsoleerde hypesthesie van het scapula komt bijvoorbeeld voor in 5%. Zelden worden NA-patiënten gezien met alleen sensibele uitval.⁸

- Betrokkenheid van de middelste en/of onderste plexus brachialis wordt bij vrouwen tweemaal zo vaak gezien als bij mannen, 23 versus 11%. Een van de uitingsvormen is een relatief geïsoleerde uitval van de n. interosseus anterior met een verminderde pincetgreep door uitval van de diepe vingerflexoren van duim en wijsvinger, en enige pronatiezwakte.
- Bij 30% van de patiënten worden bij nauwkeurig onderzoek bilaterale symptomen gevonden. In de praktijk is deze uitval vrijwel altijd asymmetrisch, en staat 1 zijde vaak klinisch op de voorgrond. Als vuistregel geldt dat hoe uitgebreider de uitval aan de armen is, hoe groter de kans dat ook andere perifere zenuwen meedoen (plexus lumbosacralis in 20-30% van de gevallen betrokken, phrenicus in 5-10%, onderste hersenzenuwen in 5% en intercostaal zelden betrokken).

Het fenotype is echter wel degelijk begrensd. Een perfect symmetrische di- of tetraplegie komt niet voor, en een hornersyndroom in de regel ook niet. Als deze afwijkingen wel aanwezig zijn, dient onverwijld onderzoek te worden gedaan naar een alternatieve oorzaak.

Hereditaire neuralgische amyotrofie

Het fenotype van de erfelijke NA-variant (HNA) is grotendeels gelijk aan dat van de idiopathische vorm (INA). Er zijn echter een paar belangrijke verschillen.⁶ Zo is de gemiddelde beginleeftijd bij HNA lager (28 versus 41 jaar bij INA), hebben HNA-patiënten een

grotere kans op een recidieaanval (75 versus 25% bij INA), en zijn bij hen ook vaker zenuwen buiten de plexus brachialis aangedaan (56 versus 17% bij INA), zoals bijvoorbeeld de plexus lumbosacralis, n. laryngeus recurrens of onderste hersenzenuwen. Verder is de parese vaak ernstiger en raken HNA-patiënten vaker arbeidsongeschikt door hun aandoening (40 versus 20% door INA).⁶ Recentelijk zijn bij enkele, maar niet alle, HNA-families mutaties ontdekt in het *SEPT9*-gen.⁹

Pathofysiologie

Het precieze pathofysiologische mechanisme van NA is nog niet opgehelderd. Het ontstaan van de aanvallen is waarschijnlijk multifactorieel bepaald.³ Patiënten lijken een onderliggende gevoeligheid te hebben voor het ontstaan van deze aanvallen, wat het duidelijkst tot uiting komt bij de erfelijke vorm. Immunologische en/of mechanische factoren kunnen een aanval uitlokken. Bij ongeveer de helft van de patiënten was er sprake van een antecedent (44% (virale) infectie, 17% forse lichamelijke inspanning, 14% operatie, 9% graviditeit of partus).⁶ De invloed van de *SEPT9*-mutatie, die bij sommige HNA-patiënten wordt gevonden, en of deze mutatie ook bij INA een rol speelt, is nog niet bekend.

Diagnose stellen

Acute fase

De huisarts is vaak de eerste dokter die een NA-patiënt ziet. Het is gebleken dat de aandoening slecht wordt herkend: de mediane duur tot het stellen van de diagnose is bijna 3 maanden, de gemiddelde duur zelfs 10 maanden.⁶ Toch kan bij

Tabel 3. Differentiaaldiagnose van pijn en/of parese van de bovenste extremiteit en de verschillen met neuralgische amyotrofie (NA).

Neurologische aandoeningen	Verskil met NA
plexopathie anderszins	(zie Tabel 4)
cervicaal radiculair syndroom, degeneratief	sluipend begin, geleidelijk progressief of fluctuerend beloop
cervicaal radiculair syndroom, hernia nucleus pulposi	acut, pijn houdingsafhankelijk, symptomen in distributie 1 radix
compressie neuropathieën	subacuut begin, minder hevige pijn, prominente sensore verschijnselen
multipele mononeuropathie/vasculitis van perifere zenuwstelsel	ook symptomen in de benen, subacuut begin, progressief
focaal voorhoornlijden (Hirayama, brachiale amyotrofische diplegie, distale spinale musculaire atrofie)	sluipend begin, geen pijn of sensibele stoornis, progressief
multifocale motore neuropathie	pijnloos, geen sensibele symptomen, meestal distaal (onderarm), progressief
'limb-girdle muscular dystrophy' of spierdystrofie	sluipend begin, puur motor, geen zenuwpijn, ook andere regio's zwak
Niet-neurologische aandoeningen	Verskil met NA
gewrichtspathologie van schouder of elleboog	pijn uitgelokt door houding of beweging van gewricht, rust beter, passieve beperkingen
cervicale spondylose met 'referred brachialgia'	meestal houding- of bewegingsafhankelijk, geen uitval, fluctuerend beloop
complex regionaal pijnsyndroom	vasomotore verschijnselen naast pijn op de voorgrond, diffuse symptomen, subacuut begin met progressie

elke patiënt met acute hevige pijn in de schouder en arm met 3 eenvoudige vragen de diagnose NA al erg waarschijnlijk of onwaarschijnlijk worden gemaakt (zie Tabel 2).⁷

Tabel 3 laat de differentiaaldiagnose van pijn en/of parese van de bovenste extremiteit zien, en in Tabel 4, pagina 166, wordt de differentiaaldiagnose van plexopathieën van de arm getoond.¹⁰ De lijsten zijn niet uitputtend maar bedoeld als richtlijn voor de praktijk.

Chronische fase

Bij een patiënt die al maanden of jaren klachten heeft, is het vaak lastig om NA nog te herkennen als de oorzaak van het blijvende leed. De verwijsreden is vaak pijnloze persistentie van zwakte, functieverlies of juist chronische cervicobrachialgie. Hierbij wordt soms bij toeval focale atrofie of een scapula alata gevonden ten teken dat er neurologisch iets niet in orde is. In

deze fase zijn de pijnklachten en hun patroon vaak musculoskeletaal van aard geworden in plaats van neuropathisch. Dit scheidt verwarring omdat de relatie tussen de (lokalisatie van de) pijn en atrofie of zwakte niet direct helder is. In de praktijk blijkt echter dat de vlekkelijke axonale schade bij NA, met als gevolg een veranderde biomechanica van de schouder en arm, wel degelijk precies deze klachten en bevindingen kan veroorzaken.

Het onderscheid tussen specifieke cervicobrachialgie en NA wordt gemaakt door een nauwkeurig lichamelijk onderzoek, waarbij gezocht wordt naar de typische multifocale paresthesieën in schouder, arm of hand(-en) die bij NA horen. Het is hierbij vooral belangrijk gefocust te zijn op een asymmetrische scapulapositie die onderliggende zwakte van de m. serratus anterior verraadt (zie Figuur 1A, pagina 163).⁷

Tabel 4. Differentiaaldiagnose van plexopathieën van de arm.

Aandoeningen die een plexopathie kunnen geven	Kenmerken
trauma	directe relatie in tijd, richting kracht voorspelt uitvalpatroon
pancoastsyndroom/sulcus-superiortumor	sluipend begin, progressieve pijn en sensibele uitval onderste → middelste → bovenste plexus, hornersyndroom
bestraling	meestal 2-10 jaar (spreiding 0,5-30 jaar) na radiotherapie, langzaam progressief, pareses op voorgrond
erfelijke drukneuropathie (HNPP)	meestal pijnloos, kan snel weer verdwijnen, vaak andere drukneuropathieën, ouderen lichte PNP
iatrogeen (bijvoorbeeld na lokale anesthesie, subclaviakatheter, thoraxchirurgie)	directe relatie in tijd, na thoracotomie in 5% typische onderste plexuslaesie
neurogeen thoracic-outletsyndroom	zeldzaam, langzaam progressief, C8/T1-uitval met duimmuisatrofie en hypesthesie mediale onderarm

HNPP='hereditary neuropathy with liability to pressure palsy', en PNP=polyneuropathie.

Aanvullend onderzoek

Laboratoriumonderzoek

Routinediagnostiek, zoals bloedonderzoek, draagt niet bij aan het stellen van de diagnose NA. Soms kunnen antigangliosideantilichamen (meestal anti-Gm1) aanwezig zijn.⁶ Slechts in zeldzame gevallen wordt het beeld veroorzaakt door een rechtstreekse infectie met *Borrelia* of hiv. In een subgroep van NA-patiënten, meestal mannen van middelbare leeftijd met vrij ernstige bilaterale pathologie, worden initieel afwijkende leverenzymen gezien waarvan de etiologie, ook na uitgebreid aanvullend onderzoek, onduidelijk blijft.⁶

Een lumbaal punctie bij NA-patiënten laat bij ongeveer 10% een licht verhoogd eiwitgehalte zien, zonder celreactie.

EMG-onderzoek

EMG-onderzoek kan de diagnose bevestigen door een axonale plexopathie aan te tonen en andere oorzaken, zoals een monoradiculopathie, drukneuropathie of demyelinisatie en conductieblocks, uit te sluiten. Omdat het in de praktijk echter mogelijk is om met een gerichte anamnese en lichamelijk onderzoek de diagnose al met grote zekerheid te stellen, lijkt EMG vooral belangrijk voor het schatten van de ernst en het herstel van de axonale schade in de functioneel

belangrijke spiergroepen.⁷ Het advies voor de praktijk is dan ook om bij elke patiënt ten minste éénmaal een gericht (naald-)EMG-onderzoek te doen, 8-12 weken na het ontstaan van de klachten.

Een belangrijke valkuil bij het EMG wordt veroorzaakt door de vlekkelijke verdeling van de paresen: als er niet geprikt wordt in een klinisch zwakke spier dan worden geen afwijkingen gevonden. Een routine-onderzoek heeft een grote kans op een fout-negatieve uitslag. Gericht en gedetailleerd lichamelijk onderzoek zijn dus een absolute voorwaarde voor het doen van een zinvol EMG bij NA-patiënten.

Beeldvorming

Veel NA-patiënten hebben een MRI van de cervicale wervelkolom ondergaan. Bij 50% worden hier vervolgens ook afwijkingen op gevonden, maar deze verklaren niet het vlekkelijke klinische beeld of beloop.⁶ Het blijft derhalve belangrijk om de aandacht primair op het klinische en niet het radiologische beeld te richten. MRI van de plexus is meestal normaal en draagt bij een typische patiënt niet bij aan de diagnose. Bij 5% kunnen echter T2-gewogen hyperintense gebieden worden gezien.

Vaak wordt een X-thorax verricht ter uitsluiting van longtoppathologie en een pancoastsyndroom, alhoewel ze hiervoor niet erg sensitief is. Dit is echter

klinisch onwaarschijnlijk bij de gemiddelde NA-patiënt vanwege de typische onderste plexusuitval met hornersyndroom en progressief beloop. Een X-thorax is bij NA wel zinvol als additionele screening op betrokkenheid van de n. phrenicus, door het aantonen van een (hemi-)diafragmahoogstand. Een longfunctieonderzoek in zittende en liggende houding is hiervoor echter het meest sensitief; een verschil van >500 ml wijst op een diafragma-insufficiëntie.

Prognose

De prognose van NA op de lange termijn bleek in een groot Nederlands cohort minder gunstig dan tot nu toe in de literatuur werd aangenomen.⁶ Slechts 10% van de NA-patiënten gaf aan volledig hersteld te zijn na 3 jaar in plaats van >90%, 25% was arbeidsongeschikt geworden, meer dan 50% had chronische pijnklachten en 66% een restparese.

De kans op een recidief bij patiënten met de idiopathische vorm was ook (veel) hoger dan tot nu toe werd aangenomen. Van HNA-patiënten was reeds bekend dat ze gemiddeld eens per 6,5 jaar een aanval krijgen¹¹, maar ook bij INA-patiënten bleek 10% al in het eerste jaar een recidief te hebben, en 25% na een gemiddelde follow-up van 6 jaar.

Uiteraard kan een selectiebias een rol hebben gespeeld bij deze getallen. Het lijkt waarschijnlijk dat vooral de patiënten worden (door-)verwezen met ernstigere of langdurige pijn of uitval. Desondanks onderstrepen de genoemde getallen de noodzaak tot adequate begeleiding en follow-up van patiënten die zich met (rest-) klachten presenteren.

Behandeling en complicaties

Medicatie

De pijn in de acute fase is dermate hevig dat de normale pijnstillers, zoals paracetamol of een NSAID, niet effectief zijn. Het beste reageert de pijn op een combinatie van een langwerkend NSAID en een langwerkend opiaat, bijvoorbeeld diclofenac retard 2 dd 100 mg met MS Contin® 2 dd 10-30 mg.⁶ Coanalgetica, zoals gabapentine of carbamazepine, zijn nuttig als de initiële zenuwpijn langer dan 4 weken aanhoudt, of de patiënt erg veel hinder heeft van de daaropvolgende reapijn van de aangedane zenuwen. Voor de acute fase zijn ze niet echt geschikt vanwege hun vertraagde effect; vaak beginnen ze pas te werken als de pijn al spontaan afneemt. Casuïstiek suggereert dat corticosteroïden in de acute fase mogelijk de ontsteking binnen de plexus kunnen remmen en daarmee een deel van de uitval kunnen voorkomen. Om dit te onderzoeken, loopt er momen-

teel een gerandomiseerde, placebogecontroleerde studie naar het effect van oraal prednison tijdens de acute fase (eerste 4 weken) van NA in Nederland. Als u iemand wilt aanmelden, kan dat via de speciale trialtelefoon: 06 24 74 16 97.

Fysiotherapie en revalidatie

De persisterende musculoskeletale pijnklachten die kunnen ontstaan als complicatie na NA reageren in de praktijk niet op conventionele of zelfs uitgebreide pijnstilling (medicatie, locale injecties). Vanwege de relatieve onbekendheid met het ziektebeeld, ook bij fysiotherapeuten en revalidatieartsen, is het zinvol dat ook de behandelend neuroloog enige kennis heeft van deze klachten en hoe daar mee om te gaan. Het enige dat voor de chronische pijnklachten bij NA lijkt te helpen, is de biomechanische situatie van schouder en schoudergewricht te verbeteren door gerichte fysiotherapie. Hiermee kunnen dysfunctionele compensatiestrategieën, die ontstaan door de zwakte, worden voorkomen. Van belang is het handhaven van een vloeiend zogenoemd scapulothoracaal en glenohumeraal ritme.¹² Hierbij is het goed om te weten dat de periscapulaire musculatuur zowel een rol heeft in houding (de schouder op z'n plek houden bij zitten en staan), als bij beweging van de arm en positionering van de hand. Als de periscapulaire musculatuur nog erg zwak is (dat wil zeggen <MRC 3) heeft trainen met extra weerstand of gewichten meestal een averechts effect. De paretische spieren kunnen namelijk het gewicht van de eigen arm al niet dragen, laat staan extra kilo's, en de compenserende musculatuur (trapezius, levator scapulae, rhomboid, paraspinaal cervicothoracaal) is al maximaal (over-)belast. Tijdens deze fase wordt aanbevolen uitsluitend op het handhaven van 'fluency' te trainen en daarmee contracturen en dergelijke te voorkomen. Het dragen van 'brace' of 'sling' ter ondersteuning van het gewicht van de arm kan hierbij pijnverlichting geven. De patiënt dient daarnaast zelf minstens tweemaal daags het schoudergewricht soepel te houden. Als de kracht beter wordt, kunnen oefeningen langzaam en rustig worden opgebouwd, waarbij rekening moet worden gehouden met een beperkte duurbelasting van de aangedane spieren.

Bij persisterende pijnklachten is het raadzaam om te beoordelen of er sprake is van bijkomende gewrichtspathologie, zoals rotator-cuffscheuren of tendinitis, of capsulaire irritatie en verstijving ('frozen shoulder'). De therapie kan hierop worden aangepast, waarbij soms aanvullend locale injecties met corticosteroïden nodig zijn.

Bij patiënten met een bijkomende nervus-phrenicusuitval en orthopnoe (kortademigheid bij bukken en

Aanwijzingen voor de praktijk

1. Neuralgische amyotrofie is een typische klinische entiteit met een breed maar toch goed begrensd fenotype, dat niet altijd goed wordt herkend.
2. De sleutel tot de diagnose wordt gevormd door de karakteristieke episodes of 'aanvallen' met zeer hevige initiële pijn en een daaropvolgende vlekkelig verdeelde parese en sensibele uitval in het verzorgingsgebied van de plexus brachialis.
3. Eenderde van de patiënten heeft - asymmetrische - bilaterale symptomen, en bij 10% is ook de plexus lumbosacralis of n. phrenicus aangedaan.
4. De initiële pijn duurt gemiddeld 4 weken, frequent gevolgd door 2 andere pijntypes die maanden tot jaren kunnen aanhouden. Veranderde schouderbiomechanica door periscapulaire parese en instabiliteit is de meest voorkomende oorzaak van persisterende pijn en functiestoornissen.
5. Het herstel is minder gunstig dan tot nu toe werd beschreven, meer dan de helft van de patiënten houdt pijnklachten in de jaren na de aandoening.
6. Adequate pijnstilling met een langwerkend NSAID en opiaat in de acute fase en gerichte fysiotherapie en revalidatie in de chronische fase zijn de belangrijkste onderdelen van de behandeling.
7. Meer informatie voor de patiënt met neuralgische amyotrofie is te vinden via www.umcn.nl/extern/patfol/NSC0618.pdf

platliggen) wordt evaluatie van nachtelijke desaturaties en gestoorde REM-slaap aanbevolen. Behandeling met nachtelijke positieve drukbeademing kan nodig zijn, ook voor een verbetering van de conditie overdag. Advies hierover kan onder andere worden ingewonnen via de centra voor thuisbeademing (informatie via www.vsca.nl).

Verder is het van essentieel belang voor de patiënt opnieuw een goede verhouding te vinden tussen belasting en de veranderde belastbaarheid, zowel in de ADL als op het werk. Een verwijzing naar een revalidatiearts voor advies hoort dan eigenlijk ook bij de standaardzorg voor deze groep patiënten.

Conclusie

Neuralgische amyotrofie is een breed, maar goed begrensd ziektebeeld dat frequent langdurige gevolgen heeft voor de patiënt. De karakteristieke aanvallen met hevige pijn en multifocale uitval van de bovenste extremiteit vormen de sleutel tot de diagnose. Tijdige herkenning van het ziektebeeld, adequate pijnstilling en fysiotherapeutische of revalidatiegeneeskundige begeleiding aangepast aan de fase van de ziekte, zijn belangrijk bij de begeleiding van NA-patiënten.

Verantwoording

Delen van de tekst zijn met toestemming van BMJ Publishing Group Ltd overgenomen en vertaald uit referentie 7.

Referenties

1. Dreschfeld J. On some of the rarer forms of muscular atrophy. *Brain* 1886;79:226-32.
2. Parsonage MJ, Aldren Turner JW. Neuralgic amyotrophy. The shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948;1:973-8.
3. Van Alfen N. Neuralgic amyotrophy [dissertatie]. Nijmegen: Radboud Universiteit Nijmegen; 2006. ISBN 978-90-9021030-8.
4. Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, Nicolosi A. Brachial plexus neuropathy in the population of Rochester, Minnesota, 1970-1981. *Ann Neurol* 1985;18:320-3.
5. MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD. The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain* 2000; 123:665-76.
6. Van Alfen N, Van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006;129:438-50.
7. Van Alfen N. The trouble with neuralgic amyotrophy. *Pract Neurol* 2006;6:298-307.
8. Seror P. Isolated sensory manifestations in neuralgic amyotrophy: report of eight cases. *Muscle Nerve* 2004;29:134-8.
9. Kuhlbaumer G, Hannibal MC, Nelis E, Schirmacher A,

Verpoorten N, Meuleman J, et al. Mutations in SEPT9 cause hereditary neuralgic amyotrophy. *Nat Genet* 2005;37:1044-6.

10. Wilbourn AJ. Brachial plexus lesions. In: Dyck PJ, Thomas PK, editors. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 1339-73.

11. Van Alfen N, Van Engelen BG, Reinders JW, Kremer H,

Gabreels FJ. The natural history of hereditary neuralgic amyotrophy in the Dutch population: two distinct types? *Brain* 2000;123:718-23.

12. Terry GC, Chopp TM. Functional anatomy of the shoulder. *J Athl Train* 2000;35:248-55.