

Informatie voor de
huisarts over

Neuralgische amyotrofie (NA)





Geacht lid van Spierziekten Nederland,

Hierbij ontvangt u een informatiepakket voor uw huisarts. U kunt deze informatie aan de assistente van uw huisarts geven en een afspraak met uw huisarts maken voor ongeveer een week daarna. Uw huisarts kan dan de informatie doornemen voordat u op gesprek komt. Wanneer u uw situatie al hebt besproken met uw huisarts, is dit natuurlijk niet nodig. De huisartsenbrochure en begeleidende brief zijn bedoeld voor de situatie waarin de diagnose kort geleden is gesteld.

Normaal gesproken hebben huisartsen een begeleidende en in veel gevallen een coördinerende rol bij chronische ziekten. Maar omdat spierziekten zeldzaam zijn, weet de huisarts hier in het algemeen weinig over. In het informatiepakket staat beknopt beschreven wat de huisarts over uw spierziekte en de behandeling ervan moet weten.

De huisartsenbrochure is gemaakt door Spierziekten Nederland samen met het Nederlands Huisartsen Genootschap en gecontroleerd door vooraanstaande specialisten. Hij is geschreven voor de huisarts. Natuurlijk staat het u vrij om de brochure door te lezen. De gegevens in de brochure worden kort, zakelijk en in medisch vakjargon weergegeven. Het kan zijn dat onderdelen van de brochure confronterend overkomen.

De huisarts speelt vaak een belangrijke rol in de zorgverlening aan mensen met een spierziekte en hun naasten. In de regel wordt de betrokkenheid van de huisarts groter naarmate u de aandoening langer hebt. Bedenk welke rol uw huisarts kan hebben in uw zorg.

- Hoe is uw relatie met uw huisarts nu? Zijn er in het verleden zaken voorgevallen die de relatie met uw huisarts verstoord hebben? Praat hier dan over met elkaar. Het valt voor een huisarts soms ook moeilijk om goede keuzes te maken bij zeldzame ziekten.
- Wat verwacht u van uw huisarts? Wat organiseert u zelf en wat verwacht u dat uw huisarts regelt? Kan uw huisarts een coördinerende rol vervullen?

Deze brochure kan uw huisarts helpen u beter te begeleiden, maar maakt uw huisarts geen specialist in spierziekten. Daarvoor ziet hij/zij te weinig mensen met uw aandoening. Met complexe vragen zult u altijd een beroep moeten blijven doen op een in spierziekten gespecialiseerde revalidatiearts. Spierziekten Nederland raadt u aan regelmatig op controle te gaan bij een revalidatiearts. Via de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland kunt u adressen van gespecialiseerde behandelaars vinden, zie www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

Wij hopen dat uw huisarts de nodige steun heeft aan dit informatiepakket.

Met vriendelijke groet,

Drs. M.F.Th. Timmen
Directeur Spierziekten Nederland

Datum zie poststempel Kenmerk mw/NHG-VSOP-2018
Onderwerp Brochure voor de huisarts

Geachte huisarts,

Hierbij ontvangt u een brochure over een neuromusculaire aandoening en de huisarts-geneeskundige behandeling en begeleiding van de patiënt met deze ziekte. De brochure is ontwikkeld door Spierziekten Nederland, het Nederlands Huisartsen Genootschap en de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP).

De behandeling van een patiënt met een neuromusculaire ziekte vraagt een multidisciplinaire aanpak waarbij voor alle betrokkenen (huisarts-patiënt-specialisten) duidelijk is welk aandeel van de huisarts gewenst en mogelijk is.

De betrokkenheid van de huisarts bij een patiënt met deze ziekte kan variëren en hangt onder meer af van het verloop van de ziekte. De huisarts kan zo nodig voor consultatie terecht bij een spierziekterevalidatieteam. De adressen hiervan vindt u op www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie over deze en andere spierziekten.

Deze brochure is ook te downloaden via www.nhg.org, www.vsop.nl en www.spierziekten.nl; op de sites staat steeds de meest recente versie.

Wij hopen u hiermee van dienst te zijn geweest.

Met vriendelijke groet,



Dr. T. Drenthen,
Senior wetenschappelijk medewerker team Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG/Thuisarts.nl

Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Uit een enquête onder huisartsen van mensen met zeldzame spierziekten komen aandachtspunten naar voren die ook gelden voor de huisartsenzorg bij mensen met een zeldzame aandoening als NA.^{4,6}

Bij het stellen van de diagnose

- Benader de patiënt op korte termijn actief, zodra de diagnose bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt is ervaren. Ga vervolgens na hoe die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie heeft beïnvloed.
- Vraag na in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben. Herhaal deze vraag gedurende de ziekte om na te gaan of, en hoe het lukt om te kunnen omgaan met veranderingen, vooral wanneer er sprake is van achteruitgang.
- Vraag na welke afspraken met de patiënt gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek de verwachtingen van de patiënt ten aanzien van de huisarts. Hoe loopt de communicatie en wat kan de huisarts de patiënt bieden? Stel zo nodig verwachtingen bij.

Zorgcoördinatie

- Vraag actief na bij de patiënt wie de hoofdbehandelaar is in het ziekenhuis.⁴
- Pas indien het hoofdbehandelaarschap is overgedragen de contactgegevens aan. Vraag naar eventuele veranderingen in de afspraken met betrekking tot de taakverdeling.
- Vraag of een regievoerend arts is aangesteld. Bij sommige zeldzame aandoeningen heeft de patiënt een regievoerend arts, die de coördinatie en het inhoudelijk overzicht heeft en proactief optreedt. Voor volwassenen

kan het één van de verschillende specialisten zijn. Soms is de hoofdbehandelaar tevens regievoerend arts, maar niet altijd.⁴

- Spreek het beleid af (en blijf dit afstemmen) met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts (en overige behandelend artsen); maak bij voorkeur gebruik van de [HASP-richtlijn](#).²
- Geef aan dat u het eerste aanspreekpunt bent voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg ervoor dat de dienstdoende huisartsen (en de huisartsenpost) via het beschikbare dossier bekend kunnen zijn met de patiënt en vooral met de speciale kenmerken en omstandigheden (zie [Aandachtspunten voor de huisarts](#)).

Behandeling van klachten

- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts. Indien de relatie tussen de klachten en de aandoening onduidelijk is, neem contact op met hoofdbehandelaar/regievoerend arts.¹¹
- Zorg dat u kennis heeft van de effecten van de aandoening op andere klachten of behandelingen (zie [Aandachtspunten voor de huisarts](#)). Overleg bij twijfel met de behandelend arts.
- Let op de extra ziektegebonden risico's en attendeer de patiënt daarop (zie [Aandachtspunten voor de huisarts](#)).
- Verwijs door naar de juiste hulpverleners bij complicaties, bij voorkeur na afstemming met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.

Neuralgische amyotrofie (NA)

Neuralgische amyotrofie (NA) is een acute, zeer pijnlijke, perifere neuropathie. Meestal is de neuropathie gelokaliseerd in de plexus brachialis, maar lokalisatie in de lumbosacrale plexus komt ook voor. Soms is ook de n. phrenicus betrokken. Neuralgische amyotrofie heet ook wel 'plexus brachialis neuropathie' of 'het syndroom van Parsonage en Turner'.

NA wordt in het algemeen gekenmerkt door acute, zeer hevige pijn (NRS-score 8-10) in de nek, schouder en/of arm, gevolgd door een gedeeltelijke verlamming (multifocale parese) van de schouder- en armspieren. Deze acute fase duurt zo'n drie weken en kan overgaan in een volgende fase waarbij de continue pijn weg is, maar de patiënt wel last kan hebben van plotselinge pijnscheuten bij bepaalde bewegingen. Een groot deel van de mensen krijgt in de chronische fase last van secundaire pijnklachten rondom nek, schouder en arm door overbelasting.

Er bestaat een idiopathische, niet-erfelijke vorm van neuralgische amyotrofie (INA) en een autosomaal dominant erfelijke vorm, oftewel hereditaire neuralgische amyotrofie (HNA).

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie** Uit recent onderzoek blijkt dat de incidentie van NA 1 per 1.000 Nederlanders is, wat neerkomt op circa 17.000 nieuwe patiënten per jaar. Dit is aanzienlijk vaker dan de eerder gerapporteerde internationale cijfers van 2-3 op de 100.000 Nederlanders. Het verschil in deze cijfers komt doordat NA vaak in eerste instantie niet wordt herkend. Gemiddeld krijgt een huisarts met een normpraktijk jaarlijks 2-3 patiënten met NA op het spreekuur.
- **Geslachtsverdeling** Mannen krijgen twee keer zo vaak NA dan vrouwen. NA openbaart zich meestal op volwassen leeftijd, maar kan op alle leeftijden voorkomen.

Synoniemen en varianten

- **Synoniemen** Neuralgische amyotrofie heet ook wel:
 - plexus brachialis neuropathie;
 - syndroom van Parsonage en Turner.
- **Varianten** Er zijn twee vormen van NA die verschillen in beginleeftijd en recidiefkans:
 - *idiopathische neuralgische amyotrofie* (INA), is de niet-erfelijke vorm van NA en komt het meeste voor. De mediane beginleeftijd is 40 jaar en de recidiefkans op een aanval is 25%;
 - *hereditaire neuralgische amyotrofie* (HNA), is de erfelijke variant van NA en komt tien keer minder vaak voor dan INA. De mediane beginleeftijd is 28 jaar en de recidiefkans op een aanval is 75%.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** De precieze oorzaak van NA is nog niet bekend. Wel zijn er sterke aanwijzingen dat NA een multifactoriële aandoening is. Erfelijke gevoeligheid, mechanische factoren en een auto-immuun trigger spelen een rol bij het ontstaan van NA-aanvallen.
- **Erfelijkheid** HNA erft autosomaal dominant over en is genetisch heterogeen. Een ouder met HNA heeft bij ieder kind 50% kans om de aandoening door te geven. Op dit moment zijn er naast drie mutaties in het *SEPT9*-gen ook duplicaties in hetzelfde gen bekend die de kans op HNA verhogen. In Nederlandse families met HNA is slechts bij een minderheid van de gevallen een verandering in het *SEPT9*-gen terug te vinden. Het is nog onbekend welke genetische oorzaak een rol speelt bij de andere patiënten.

Beloop

Bij het klassieke beloop van NA zijn drie pijnfases te onderscheiden (zie [Tabel 1](#)).

- **Acute fase** Het begin van een aanval van NA wordt gekenmerkt door continue, hevige pijn (NRS-score > 7, zie [NHG-Standaard Pijn](#)). De pijn verergert meestal in rust. Deze fase duurt gemiddeld drie weken, maar kan ook slechts enkele uren duren of juist een paar maanden. De pijn lijkt veroorzaakt door een ontstekingsreactie op zenuwniveau. Naast de continue pijn treden in deze fase ook multifocale parese en sensibele klachten op.

- **Pijn bij bewegingen** De continue pijn kan worden gevolgd door een periode van felle pijscheuten bij bepaalde bewegingen. De pijn ontstaat door overgevoeligheid van de zenuwen voor rek en strek in de eerste herstelfase van de eerdere ontsteking. Meestal trekt de pijn na enkele weken tot maanden weg, maar in sommige gevallen houdt de pijn langer aan.
- **Chronische fase** Als laatste ontstaat er een meer chronische, secundaire pijn door overbelasting (surmenage) van de verzwakte en de compenserende spieren. De belangrijkste oorzaak die de pijn in stand houdt, is de constante overbelasting van de compenserende spieren rondom de schouder door verkeerd gebruik van de schouder in het dagelijks leven, zoals op het werk.

Fase	Kenmerken	Oorzaak
Continue pijn (acute fase)	<ul style="list-style-type: none"> • zeer pijnlijk (NRS-score > 7) • medicatie helpt niet of nauwelijks • pijn voortdurend aanwezig • slecht slapen • multifocale parese binnen enkele uren tot dagen • sensibele klachten 	<ul style="list-style-type: none"> • reactie van de zenuwen op inflammatie
Pijn bij bewegingen	<ul style="list-style-type: none"> • geen pijn meer in rust • bewegingen kosten moeite en kunnen pijnlijk zijn 	<ul style="list-style-type: none"> • overgevoeligheid van de zenuwen in de plexus brachialis voor rek en trek • littekenvorming
Chronische pijn (chronische fase)	<ul style="list-style-type: none"> • hardnekkige pijn in aangedane regio • medicatie helpt niet of nauwelijks 	<ul style="list-style-type: none"> • surmenage van zowel de paretische als compenserende spiergroepen

Tabel 1. Pijnfases van neuralgische amyotrofie (NA).

Prognose

- De meeste NA-patiënten keren binnen één tot twee jaar terug naar 70-90% van hun eerdere niveau van functioneren. Dat het niveau niet terugkeert naar 100% is vooral te merken aan verminderde duurbelasting en aan pijn bij zich herhalende bewegingen van het aangedane lichaamsdeel.
- Twee derde van de NA-patiënten heeft na drie jaar nog pijnklachten of verminderde kracht.

DIAGNOSTIEK

De rol van de huisarts in de diagnostische fase

- De huisarts is vaak de eerste zorgverlener die in contact komt met de NA-patiënt. Over het algemeen duurt het maanden voordat de diagnose NA wordt gesteld. De huisarts kan daarom een belangrijke rol spelen in het diagnostisch traject. Er zijn aandachtspunten die de huisarts kunnen helpen bij het stellen van de diagnose (zie [Tabel 2](#)). Daarnaast kunnen huisartsen met drie vragen de diagnose NA zeer waarschijnlijk of juist onwaarschijnlijk maken (zie [Tabel 3](#)).

Lichamelijk onderzoek

- Bij lichamelijk onderzoek is in 70% van de gevallen een duidelijk afstaan van de scapula ten opzichte van de romp (*scapula alata*) te zien, en vaak ook afglijden van de

scapula naar lateraal en naar beneden. Er is sprake van een verstoord scapulo-thoracaal bewegingsbeeld.

- Ter aanvulling op de [NHG-Standaard Schouderklachten](#) geldt het advies bij een vermoeden van NA om tijdens het lichamelijk onderzoek onder meer de kracht van verschillende spieren van schouder, arm en hand te testen (zie [Tabel 2](#)). Als er pas kort sprake is van hevige pijn, kan het zijn dat er nog geen zwakte wordt waargenomen.

Stellen van de definitieve diagnose

- De neuroloog stelt uiteindelijk de definitieve diagnose door middel van anamnese en neurologisch lichamelijk onderzoek. Bij twijfel kan de neuroloog aanvullende onderzoeken doen, zoals serologie of zenuwgeleidingsonderzoek (EMG).

Aandachtspunten voor de huisarts bij de diagnostiek van neuralgische amyotrofie

Overweeg de diagnose bij:

- iedere patiënt met acute, zeer heftige en medicatieresistente pijn in de schouder of bovenarm (NRS-score ≥ 7);
- pijn die verergert gedurende de nacht en ook heftig is in rust;
- multifocale symptomen en klachten, die mogelijk bilateraal maar wel asymmetrisch zijn.

Adviezen voor lichamelijk onderzoek:

- laat de patiënt het bovenlijf ontbloten, inspecteer op vorm- en standsveranderingen (zoals mogelijke scapulaire asymmetrie) en doe bewegingsonderzoek, zoals beschreven in de NHG-Standaard Schouderklachten.

Aanvullend op de NHG-Standaard gelden de volgende adviezen bij verdenking op NA:

- inspecteer en palpeer de schouder op spieratrofie;
- kijk vanaf de achterzijde naar scapulaire dyskinesie bij langzame abductie-anteflexie van de schouder en vice versa*;
- test en vergelijk bilateraal de kracht van de m. serratus anterior, de exorotatie van de schouder, de lange flexoren van duim en wijsvinger en de pronatie: elke combinatie van zwakte is een aanwijzing voor de diagnose en zeer zeldzaam bij andere ziektebeelden.

Extra aandacht bij parese van onderarm- en polsspieren:

- let op bij parese van de spieren van onderarm en pols. Er kan sprake zijn van compressie door bijvoorbeeld een longtoptumor.

Tabel 2. Aandachtspunten voor de huisarts bij de diagnostiek van NA. Bron: Neuralgische amyotrofie in de eerstelijns, Groothuis et al. (2016).

*Voorbeelden van scapulaire dyskinesie en van het uitvoeren van deze beweging zijn te vinden op de website van het Radboudumc (zie [Consultatie en verwijzing](#)).

Vragen die kunnen bijdragen aan het stellen van de diagnose neuralgische amyotrofie

1. Is de pijn acuut, zeer hevig (pijnscore NRS > 7), gelokaliseerd in de nek, schouder en/of arm, en heel anders dan de patiënt ooit heeft gehad?

Ja: NA is waarschijnlijk;

Nee: NA is nog steeds mogelijk, maar overweeg ook andere diagnosen.

2. Is de passieve exorotatie of abductie van de arm beperkt?

Ja: gewrichtspathologie van de schouder (bursitis, tendinopathie) lijkt waarschijnlijker;

Nee: NA is mogelijk/waarschijnlijk.

3. Worden alle symptomen (pijn, parese en sensibele stoornissen) in het verzorgingsgebied van dezelfde radix aangegeven?

Ja: een cervicale radiculopathie is waarschijnlijker;

Nee: NA is waarschijnlijker.

Tabel 3. Diagnosevragen NA voor huisartsen. Bron: Neuralgische Amyotrofie: een praktische update, Van Alfen et al. (2007).

SYMPTOMEN

Acute fase

- **Pijn** Deze fase wordt gekenmerkt door continue zeer hevige pijn (NRS-score > 7). In uitzonderlijke gevallen, bij 5% van de patiënten, blijft de pijn in deze fase uit. De pijn is continu aanwezig, ook in rust, en reageert niet of nauwelijks op pijnstilling, inclusief opiaten. De gemiddelde duur van deze fase is drie weken. Bij 5% van de patiënten duurt de pijn slechts een dag, bij 10% van de patiënten langer dan twee maanden. Bijzonder aan deze pijn is dat de patiënt de pijn vaak op een andere locatie voelt dan de locatie van de daadwerkelijke zenuwbeschadiging. De pijn lijkt veroorzaakt door inflammatie van de zenuwen.
- **Multifocale parese** Binnen enkele uren tot dagen na het begin van de hevige pijn krijgt de patiënt een gedeeltelijke verlamming in de schouder en armspieren. Kenmerkend voor de parese is een afstaand schouderblad (*scapula alata*), maar dit komt niet bij alle patiënten voor. Er bestaan ook meer distale vormen, waarbij de spieren in de onderarm en pols zijn aangedaan. Hierdoor wordt het bewegen van pols en vingers beperkt. Let dan op of er mogelijk een compressie is door bijvoorbeeld een longtoptumor (zie [Tabel 2](#)).

De parese kan in sommige gevallen ook op andere plekken voorkomen zoals de benen, het middenrif, de stembanden en het gezicht (zie [Tabel 4](#)).

- **Vermoeidheid** De pijn in de continue fase is het hevigst in de avonden en de nacht. Hierdoor slaapt 94% van de patiënten in deze fase niet of nauwelijks, met als gevolg vermoeidheid en gevoelens van radeloosheid.
- **Spieratrofie** Door verlies van zenuwvezels naar de spieren zullen deze atrofiëren. Dit is vooral te zien in de schouderregio en de armen. Wanneer andere regio's zijn aangedaan, zal ook hier verdunning van de spieren zichtbaar zijn.
- **Sensibele klachten** Mensen met NA kunnen last hebben van tintelingen of een verminderd tastgevoel (hypesthesie). Deze klachten staan meestal niet op de voorgrond.
- **Autonome ontregeling/verschijnselen** De huid kan soms niet goed meer reageren op kou waardoor NA-patiënten sneller last hebben van kou. Daarnaast kan de huid rood, vlekkelig of paars worden. De huid, haren en nagels kunnen ook sneller gaan groeien.

Locatie van parese	Prevalentie	Aandachtspunten
Schouder en arm	75% van de patiënten	
Bovenbenen, onderbenen en voeten	10% van de patiënten	
Middenrif*	8% van de patiënten	Patiënten met middenrifparese zijn vaak benauwd bij platliggen en voorover bukken.
Stembanden	komt zelden voor	
Huid, spieren van de buik	komt zelden voor	
Aangezichtsspieren	komt zelden voor	
Oor en evenwichtsorgaan	komt zeer zelden voor	Kan acute doofheid aan één oor geven of zeer hevige draaiduizeligheid.
Eén helft van de tong	komt zeer zelden voor	

Tabel 4. Locaties van parese bij NA

*Zie voor behandelbaarheid van middenrifverlamming: Van Alfen et al. (2018) en Consultatie en verwijzing, Achtergrondinformatie.

Fase van pijn bij bewegingen

- **Pijn bij bewegen** Gedurende deze fase ervaart de patiënt in rust geen pijn meer. Bij het bewegen kan er wel een korte, stekende pijn ontstaan. Deze pijn ontstaat waarschijnlijk doordat de zenuwen door de ontsteking nog gevoelig zijn voor rek- en trekbewegingen.
- **Multifocale parese en sensibele klachten** Hiervan heeft de patiënt in deze fase nog steeds last.

Chronische fase

- **Spierpain** Veel patiënten krijgen last van spierpijn door surmenage van zowel de aangedane als de compenserende

spieren. Deze pijn is hardnekkig en moeilijk te behandelen met medicatie of rust. De meest effectieve behandeling is het opnieuw aanleren van de schouderbeweging door een fysiotherapeut gespecialiseerd in spierziekten. Vaak is de pijn daarna goed onder controle.

- **Multifocale parese en sensibele klachten** verminderen langzaam gedurende de chronische fase.

BELEID

Algemeen

De huisarts behandelt en begeleidt de patiënt met neuralgische amyotrofie (NA) over het algemeen zelf, samen met de eerstelijnsfysiotherapeut.

De behandeling bij NA bestaat uit:

- ontstekingsremming;
- pijnbestrijding;
- complicatiepreventie;
- het scheppen van optimale omstandigheden voor spontaan herstel door middel van medicatie en fysiotherapie/revalidatie.

Beleid in de acute fase (enkele weken tot drie maanden)

- **Ontstekingsremming** Hoog gedoseerde prednison per os, tenzij gecontraïndiceerd (zie [Tabel 5](#)).
- **Pijnmedicatie:**
 - Bij acute hevige pijn werkt vaak een combinatie van een langwerkend NSAID en een opiaat het beste (zie [Tabel 5](#)). Wanneer verwacht wordt dat de pijn langer dan enkele weken aanhoudt, is het zinvol om er een co-analgeticum bij te geven zoals carbamazepine of gabapentine (zie ook [NHG-Standaard Pijn](#)). Dit helpt ook tegen de pijn in de volgende fase waarin bij sommige bewegingen hevige pijscheuten kunnen ontstaan.
 - Wees wijs maar zeker niet te zuinig met pijnstilling. De neuropathische pijnen kunnen zeer hevig en invaliderend zijn. Voor aanbevolen medicatie en doseringen gedurende deze fase, zie [Tabel 5](#).
 - Is de pijn progressief ondanks de pijnstilling? Dan is het belangrijk om te zoeken naar een onderliggende progressieve etiologie, of te kijken of er complicerende factoren zijn ontstaan, zoals gewrichtsklachten of tendomyogene overbelasting.

- **Fysiotherapie eerstelijns** Fysiotherapie in de acute fase kan mobiliteit behouden en contracturen voorkomen. Bij een forse parese (verminderde kracht bij bewegen tegen zwaartekracht en weerstand in) is het van groot belang om in deze fase nog geen krachttraining te doen, omdat dit geen effect heeft en bij 30% van de patiënten zelfs verergering van de klachten geeft. Dit komt doordat de spieren in deze fase al op hun maximale capaciteit werken. Meer training zou zorgen voor nog meer overbelasting; de zenuw moet eerst herstellen.

Beleid in de chronische fase (> drie maanden)

- **Fysiotherapie eerstelijns** Verwijs de patiënt naar een in NA gespecialiseerd team voor een gericht behandeladvies van schouderproblemen. De nadruk bij de fysiotherapeutische behandeling moet liggen op het terugkrijgen van een normaal bewegingspatroon door coördinatraining van de schouderpijnen. Wanneer dit goed gaat, kan begonnen worden met het opbouwen van conditie en kracht, bij voorkeur met functionele oefeningen. Eerstelijnsfysiotherapeuten met ervaring met NA zijn te vinden via de website van het Radboudumc (zie [Consultatie en Verwijzing](#)).
- **Revalidatie** Een multidisciplinaire revalidatiebehandeling kan geïndiceerd zijn bij patiënten met een verstoorde scapulacoördinatie of bij patiënten met surmenage vanwege disbalans tussen belasting en belastbaarheid thuis of op het werk. Een multidisciplinaire revalidatiebehandeling kan bestaan uit fysiotherapie, ergotherapie en eventueel psychologische coaching. Het expertisecentrum voor NA kan doorverwijzen naar ervaren eerstelijnsfysiotherapeuten en revalidatiecentra in de regio van de patiënt (zie [Consultatie en Verwijzing](#)). Revalidatiecentra die gespecialiseerd zijn in de revalidatiebehandeling bij spierziekten in het algemeen of NA in het bijzonder, zijn te vinden via de Zorgwijzer (zie [Consultatie en Verwijzing](#)).

- **Neuropathische pijnstilling** is niet bewezen effectief, omdat chronische pijn na NA vaak geen neuropathische pijn is. De neuropathische verschijnselen in deze fase duiden meestal op beklemming van zenuwen in de

schouderregio door de veranderde schouderstand of (overgevoeligheid voor) rek op de beschadigde zenuwen. Deze verschijnselen moeten verholpen worden met fysiotherapie.

Medicatie	Advies	Effect
Ontstekingsremmer	Indien < 2 weken na ontstaan pijn en NRS ≥ 7 (zonder contraïndicaties): <ul style="list-style-type: none"> • prednison per os dosering: week 1: 60 mg/dag (kind: 1mg/kg/dag) week 2: afbouwen met 10 mg/dag naar 0 • maagbeschermer (ranitidine 2 dd 150 mg) 	Bij 5 op de 10 patiënten vermindert de pijn binnen 24 uur. Bij 1-2 op de 10 patiënten is er een sneller herstel van spierkracht dan verwacht.
Pijnmedicatie	Indien NRS ≥ 7 : <ul style="list-style-type: none"> • diclofenac retard 2 dd 100 mg + • oxycodon 2 dd 10-30 mg + • maagbeschermer en laxantia 	NRS-score daalt naar 4-5. De pijn verdwijnt meestal niet volledig.
	Indien NRS < 7: <ul style="list-style-type: none"> • paracetamol en/of kortwerkend NSAID 	Vermindering pijnklachten

Tabel 5. Medicatie acute fase NA. Bron: Expert opinion vanuit Radboudumc, Expertisecentrum NA. Zie voor achtergrondinformatie ook Groothuis e.a. (2016) en van Eijk e.a. (2016).

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

Diagnostische fase

- **Rol van de huisarts** De diagnose NA wordt vaak pas na maanden gesteld. Daarnaast blijkt NA veel vaker voor te komen dan voorheen gerapporteerd werd (zie *Vóórkomen*). De huisarts is vaak de eerste zorgverlener waarmee de patiënt met NA in contact komt en kan een belangrijke bijdrage leveren aan het (tijdig) stellen van de diagnose NA.
- **Vermoeden van NA** Overweeg de diagnose NA bij:
 - iedere patiënt met acute, zeer heftige, en medicatieresistente pijn in de schouder of bovenarm (NRS score ≥ 7);
 - pijn die verergert gedurende de nacht en ook heftig is in rust;
 - mogelijk bilaterale, maar asymmetrische multifocale symptomen en klachten.
- **Ondersteuning van de diagnose** Bij vermoeden van NA kunnen aandachtspunten bij het lichamelijk

onderzoek bijdragen aan het stellen van de diagnose (zie *Tabel 2*). Daarnaast kunnen drie vragen de diagnose NA waarschijnlijk of juist onwaarschijnlijk maken (zie *Tabel 3*).

Behandeling

- **Pijnmedicatie** Wees wijs maar zeker niet te zuinig met pijnstilling in de acute fase (zie *Tabel 5*). Neuropathische pijnen kunnen zeer hevig en invaliderend zijn.
- **Progressieve pijnklachten ondanks pijnstilling** Onderzoek of er een onderliggende progressieve etiologie bestaat, of dat er complicerende factoren zijn ontstaan, zoals gewrichtsklachten of tendomyogene overbelasting.
- **Overbelasting in chronische fase** Wijs de patiënt op het risico op overbelasting in de periode na de acute fase. Verwijs de patiënt voor begeleiding naar een fysiotherapeut en/of revalidatieteam.

CONSULTATIE EN VERWIJZING

• Diagnostiek en behandeling

Wanneer de huisarts of neuroloog niet met zekerheid de diagnose NA kan stellen, of bij behoefte aan een second opinion, kan de patiënt doorverwezen worden naar de plexuspoli van het Radboudumc. Het Radboudumc heeft als enige ziekenhuis in Nederland een gespecialiseerd spreekuur op de plexuspoli voor patiënten die (mogelijk) NA hebben. De adresgegevens voor doorverwijzing zijn beschikbaar via de Zorgwijzer op www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

• Expertisecentrum

De minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport heeft in 2015 het Spierziektencentrum Radboudumc voor 5 jaar erkend als expertisecentrum op het gebied van neuralgische amyotrofie.

www.radboudumc.nl/patientenzorg/aandoeningen/neuralgische-amyotrofie.

• Gespecialiseerde behandelaars voor NA

Het expertisecentrum NA heeft een aantal gespecialiseerde behandelaars (bijvoorbeeld fysiotherapeuten) voor NA in kaart gebracht (zie [website expertisecentrum](#)).

• Revalidatie-instellingen (via Zorgwijzer)

Actuele adresgegevens van gespecialiseerde revalidatie-instellingen zijn beschikbaar via de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland:

www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

• Patiëntenorganisatie

Patiëntenorganisatie Spierziekten Nederland heeft veel kennis over neuromusculaire ziekten en geeft informatie aan patiënten en hulpverleners. Sommige patiënten en naasten wensen lotgenotencontact met andere (oud-) NA-patiënten gezien het plotselinge, hevige ontstaan van de ziekte. Spierziekten Nederland kan hierbij helpen. Ook kan Spierziekten Nederland advies geven over het zorgtraject en in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde (para)medici in Nederland. Voor meer informatie zie:

www.spierziekten.nl.

Achtergrondinformatie

- Website Radboudumc met informatie over NA:

www.radboudumc.nl/patientenzorg/aandoeningen/neuralgische-amyotrofie.

- Website Radboudumc met informatie over de behandeling bij een middenrifverlamming:

www.radboudumc.nl/patientenzorg/behandelingen/behandeling-middenrifverlamming-bij-na.

- Website van Spierziekten Nederland met meer informatie over NA:

www.spierziekten.nl, knoppen 'Spierziekten' en 'NA'.

Op de persoonlijke pagina en in de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn diverse brochures te downloaden (gratis voor leden) of te bestellen, onder andere:

• Brochure 'Neuralgische amyotrofie, Diagnose en behandeling' (bestelnummer Do26).

De brochure geeft uitleg over wat er gebeurt bij NA, de diagnose en prognose en de behandelmogelijkheden;

• Brochure 'Neuralgische amyotrofie, Omgaan met de ziekte' (bestelnummer Do26A).

De brochure is bedoeld voor patiënten en direct betrokkenen en bevat onder meer ervaringsverhalen.

- Bij het onderdeel Spieracademie van Spierziekten

Nederland (via knop 'Zorghema's op

www.spierziekten.nl) kunnen patiënten online

cursussen volgen over verschillende onderwerpen

zoals 'Leven met een spierziekte' en 'Effectief

communiceren op je werk, mét een spierziekte'.

De Spieracademie biedt ook een gratis cursus aan over

omgaan met pijn, die ook NA-patiënten meer inzicht

en informatie geeft.

Literatuurlijst

1. Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, Nicolosi A. (1985). Brachial plexus neuropathy in the population of Rochester, Minnesota, 1970-1981. *Annals of neurology*, 18(3), 320-323.
2. Buiting C, Njoo K. Richtlijn Informatie-uitwisseling tussen Huisarts en Specialist bij verwijzingen (HASP). 2008 Nederlands Huisartsen Genootschap.
<https://www.nhg.org/themas/artikelen/richtlijn-informatie-uitwisseling-tussen-huisarts-en-specialist-bij-verwijzingen>.
3. Cup EH, Ijspeert J, Janssen RJ, Bussemaker-Beumer C, Jacobs J, Pieterse AJ, van der Linden H, van Alfen N. (2013). Residual complaints after neuralgic amyotrophy. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 94(1), 67-73.
4. Eijssens EC. Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk'. 2006.
5. Groothuis JT, van Eijk JJJ, van de Laar FA, van Alfen N. (2016) Neuralgische amyotrofie in de eerste lijn. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde*. 160, 1:9.
6. Hendriks S. Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg. VSOP. 2014.
7. Horlings C, van Alfen N. (2015) Expert opinion vanuit Radboudumc, expertisecentrum NA.
8. Ijspeert J, Janssen RM, Murgia A, Pisters MF, Cup EH, Groothuis JT et al. (2013). Efficacy of a combined physical and occupational therapy intervention in patients with subacute neuralgic amyotrophy: a pilot study. *NeuroRehabilitation*, 33(4), 657-665.
9. Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (2012) Multidisciplinaire richtlijn specifieke Klachten Arm, Nek en/of Schouders. Nederlandse Vereniging voor Verzekeringsgeneeskunde.
10. MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JWAS, Shorvon SD. (2000). The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain*, 123(4), 665-676.
11. Vajda I. Visiedocument Concentratie en organisatie van zorg bij zeldzame aandoeningen. VSOP. 2015.
<https://vsop.nl/wat-doen-wij/werkerreinen/#item-10>.
12. Van Alfen N, van Eijk JJJ, Ennik T, Flynn SO, Nobacht IEG, Groothuis JT, et al. (2015) Incidence of Neuralgic Amyotrophy (Parsonage Turner Syndrome) in a Primary Care Setting - A prospective Cohort Study. *PLoS ONE*, 10(5), 1:9.
13. Van Alfen N. (2011) Folder Neuralgische amyotrofie erfelijke en niet-erfelijke vorm. Radboudumc Nijmegen.
14. Van Alfen N, van Engelen BGM. (2007) Neuralgische amyotrofie: een praktische update. *Tijdschrift voor neurologie en neurochirurgie*. 108(4), 161:169.
15. Van Alfen N. (2011). Clinical and pathophysiological concepts of neuralgic amyotrophy. *Nature Reviews Neurology*, 7(6), 315-322.
16. Van Alfen, Doorduyn J, van Rosmalen MHJ, van Eijk JJJ, Heijdra Y, Boon AJ, Gaytant MA, et al. (2018), Phrenic neuropathy and diaphragm dysfunction in neuralgic amyotrophy. *Neurology*. 2018 Aug 28;91(9):e843-e849.
17. Van Eijk JJJ, Groothuis JT, van Alfen N. (2016) Neuralgic amyotrophy: An update on diagnosis, pathophysiology and treatment. *Muscle and Nerve*. 53(3), 337-350.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen Spierziekten Nederland, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). De brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures die te downloaden is via www.spierziekten.nl, www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten en de VSOP-websites: www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een patiëntenorganisatie van en voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Spierziekten Nederland zet zich in voor een betere kwaliteit van de zorg, effectief wetenschappelijk onderzoek, onderling contact en goede voorlichting en informatie, ook voor artsen en andere professionele hulpverleners. Spierziekten Nederland werkt nauw samen met medisch specialisten, maatschappelijk werkenden, onderzoekers, fysiotherapeuten, thuiszorginstellingen en huisartsen. Er bestaat een hechte band met de academische centra en gespecialiseerde revalidatiecentra. Zo kunnen bepaalde knelpunten in de verzorging en ondersteuning van leden snel worden gesignaleerd en opgelost. Ook speelt Spierziekten Nederland een belangrijke rol in het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek.

Spierziekten Nederland

Lt.gen. Van Heutszlaan 6
3743 JN BAARN
035 548 04 80
mail@spierziekten.nl
www.spierziekten.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 75 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door onder andere stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

VSOP

Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid, waarvan de standaardenontwikkeling en de praktijkuitvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
088 506 55 00
info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

F. Hulzinga, BSc, Spierziekten Nederland
J.E. Blaakmeer, MSc, medewerker Communicatie Spierziekten Nederland
Drs. M.A. Griffioen, arts/auteur VSOP
Drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP
Dr. A.M.C. Horemans, hoofd Kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland
Dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Cluster Praktijk, Kwaliteit & Innovatie NHG
Drs. N. Huijser van Reenen, medisch schrijver NHG (freelance)

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

Dr. N. van Alfen, neuroloog Radboudumc Nijmegen
Drs. J.J.J. van Eijk, neuroloog Jeroen Bosch ziekenhuis 's Hertogenbosch
Dr. J.T. Groothuis, revalidatiearts Radboudumc Nijmegen

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport/Fonds PGO.

Baarn, maart 2019

Bestelnummer Spierziekten Nederland: Mo26

