



Multifocale motorische neuropathie (MMN)

Wat is multifocale motorische neuropathie?

Multifocale motorische neuropathie (MMN) is een ontstekingsachtige neuropathie, een aandoening van de zenuwen. Bij MMN treedt verlies van myeline op (demyelinisatie). Myeline is het omhulsel rond een zenuw. Bij het verlies van myeline wordt zenuwgeleiding minder goed mogelijk. Dit leidt soms tot geleidingsblokkade; het gevolg is spierzwakte.

De ziekte is langzaam progressief. MMN is zeer zeldzaam. In Nederland is MMN bij naar schatting honderd mensen gesteld.

De ziekte kan zich voordoen tussen het twintigste en zestigste levensjaar en komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen.

Oorzaak

Bij ruim de helft van de mensen met MMN kan in het bloed een hoog gehalte aan een bepaald soort antilichamen worden gevonden. De ontdekking van deze antilichamen heeft het inzicht in het ontstaan van de ziekte vergroot maar niet volledig opgehelderd. Hoogstwaarschijnlijk lokken dit soort antilichamen een reactie uit in het afweersysteem van de patiënt met als gevolg een ontstekingsreactie op verschillende plaatsen ('multifocaal'). Die reactie kan leiden tot spierzwakte. Waarom mensen met MMN deze antilichamen hebben, is onduidelijk.

De meerderheid van mensen met MMN reageert gunstig op behandelingen waarbij het afweersysteem wordt beïnvloed, bijvoorbeeld met immuuglobulines en immuunsuppressiva. Hierin verschilt MMN van bijvoorbeeld progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA) en amyotrofische laterale sclerose (ALS) waarbij primair de cellen in het ruggenmerg ziek worden en het afweersysteem waarschijnlijk een ondergeschikte rol speelt. MMN is niet erfelijk.

Verschijnselen

MMN kenmerkt zich door langzaam verergerende spierzwakte die meestal in de handen begint. Bij MMN treedt de spierzwakte vaker in de armen dan in de benen op. De verschijnselen doen zich asymmetrisch voor, dus niet in beide armen in gelijke mate. In het verloop van de ziekte ontstaat ook vaak spierzwakte in de benen die ook asymmetrisch is en vaker optreedt in de onder- dan in de bovenbenen.

Mensen bij wie de ziekte in de benen begint, vertonen in de loop van de tijd toch meer verschijnselen in de armen. Door de spierzwakte in de handen kan MMN een invaliderende ziekte zijn met aanzienlijke beperkingen in het dagelijks leven.

Ongeveer de helft van de mensen met MMN is ondanks de beperkingen in staat hun werk te blijven uitoefenen, soms met aanpassingen. De verschijnselen in de benen maken het lopen met een hulpmiddel zoals stok of brace soms noodzakelijk. Rolstoelafhankelijk worden mensen met MMN meestal niet.

Bij de meeste mensen met MMN gaat de spierzwakte gepaard met atrofie (= dunner worden) van de spieren. Bij de een is dit erger dan bij de ander. Hierbij kunnen ook onderhuidse spiertrillingen optreden. In enkele gevallen kan bij iemand ook een vermindering van het gevoel optreden. Ernstige stijfheid in de ledematen als gevolg van een verhoogde spierspanning treedt bij MMN niet op.

Diagnose

Door uitgebreid *EMG-onderzoek* wordt MMN onderscheiden van PSMA. Zo'n onderzoek zal bij iemand met MMN geleidingsvertraging en meestal geleidingsblokkade ('conduction block') aantonen die bij PSMA niet voorkomt. Een *MRI-scan* van het zenuwvlechtwerk onder de schouders kan karakteristieke afwijkingen tonen en draagt dus bij aan de diagnosestelling; ook kan een *zenuwecho* worden gemaakt.

Bij het stellen van de diagnose MMN moet onderscheid gemaakt worden tussen MMN en andere neuropathieën, bijvoorbeeld ontstekingsachtige neuropathieën als het Guillain-Barré syndroom (GBS), chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) en chronische idiopathische axonale polyneuropathie (CIAP). Voor MMN zijn dan ook specifieke diagnostische criteria opgesteld.

De behandelend neuroloog kan nadere informatie over de diagnostiek inwinnen bij de polikliniek neuromusculaire ziekten van het Universitair Medisch Centrum in Utrecht (UMCU, telefoon 030 250 65 64).

Behandeling

De behandelend arts kan medicijnen voorschrijven zoals **intraveneuze immuunglobuline (IVIg)**. Dit heeft bij ongeveer 85% van de mensen met MMN een redelijk effect. De noodzakelijke hoeveelheid per kuurdag verschilt per patiënt. De werking van IVIg is meestal tijdelijk. De meerderheid van de mensen met MMN krijgt daarom op termijn een onderhoudsbehandeling met IVIg. Het is aan te raden de eerste behandeling met IVIg te laten plaatsvinden in een ziekenhuis waar men ervaring heeft in het geven van de behandeling en het evalueren van het effect ervan.

Bij een goede reactie op IVIg is het ook mogelijk immuunglobuline zelf toe te dienen via een onderhuids infuus met een frequentie van een tot twee keer per week (**subcutaan immuunglobuline, scIgG**).

Alleen de behandelingen met immuunglobuline (IVIg of scIgG) zijn bewezen effectieve behandelingen; prednison lijkt niet te helpen en kan als bijwerking verergering van de spierzwakte veroorzaken.

Naast medicijnen die het ziekteproces kunnen beïnvloeden, ondervinden veel mensen met MMN baat bij lichaamsbeweging, vaak onder begeleiding van een fysiotherapeut. Hierbij moet men zich realiseren dat de reserve in spierkracht bij mensen met MMN vaak veel geringer is dan bij mensen zonder die ziekte. Overmatig trainen met als gevolg langdurige spierpijn (langer dan 48 uur na de inspanning) is dan ook niet aan te bevelen.

Wetenschappelijk onderzoek

Naar de oorzaak en behandeling van MMN wordt internationaal onderzoek verricht.

*Deze tekst is gecontroleerd door dr. W.L. van der Pol (neuroloog).
K037-0620*

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden.

Spierziekten Nederland:

- geeft voorlichting over ziektebeelden;
- geeft brochures en een magazine uit;
- organiseert cursussen, webcasts en bijeenkomsten;
- brengt mensen met elkaar in contact.

Spierziekten Nederland werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.

Meer informatie

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie, ook over academische ziekenhuizen en revalidatiecentra. In de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn veel publicaties beschikbaar. Veel uitgaven voor hulpverleners zijn gratis te downloaden van de site.

U staat er niet alleen voor

Voor informatie, steun en advies kunt u terecht bij Spierziekten Nederland. De vereniging biedt leden informatie op papier en via de persoonlijke pagina op de website. Er zijn jaarlijks rond de honderd bijeenkomsten; elk jaar is er het Spierziektecongres voor leden. Tientallen toponderzoekers zijn als adviseur verbonden aan de vereniging. Spierziekten Nederland behartigt de belangen van mensen met een spierziekte, collectief en individueel. Kijk op www.spierziekten.nl/aanmelden of bel 035 548 04 80.

Hebt u vragen over spierziekten?

Kijk op www.spierziekten.nl; word lid van Spierziekten Nederland.

Foldernummer K037