



## Vragen over de ziekten HMSN en HNPP

Auteur: Hans Gremmen, diagnosewerkgroep Erfelijke polyneuropathieën

**Afgelopen september werd het Spierziektecongres gehouden. Van tevoren konden deelnemers vragen inleveren. Hier tref je de vragen aan die niet op dat congres zelf behandeld konden worden. En de antwoorden van onze medisch adviseur dr. Camiel Verhamme op die vragen.**

### **Hoever zijn de ontwikkelingen bij de diagnose HNPP? En hoe zit het met de bijwerkingen van sommige vormen van medicatie?**

HNPP is een afkorting van het Engelse 'hereditary neuropathy with liability to pressure palsies' en wordt ook wel aangeduid met de term erfelijke drukneuropathie. Over het algemeen kan de diagnose goed worden gesteld. De verdenking ontstaat vaak wanneer er na druk op bepaalde zenuwen steeds sneller en langer (voorbijgaande) klachten optreden, bijvoorbeeld tijdelijke krachtvermindering of gevoelsstoornissen. De diagnose wordt duidelijker als er familieleden zijn met soortgelijke problemen. Ook kan aanvullend onderzoek, zoals geleidingsonderzoek of echografie van de zenuwen, helpen om de diagnose te stellen. In een groot aantal gevallen kan met gericht erfelijkheidsonderzoek de diagnose worden bevestigd.

Voor wat betreft de medicatie: bij erfelijke drukneuropathie wordt over het algemeen dezelfde medicatie-leidraad aangehouden als voor HMSN, een ziekte die ook bekendstaat als CMT. Recent zijn de resultaten van eerdere studies en rapportages voor HMSN nog eens samengevat. Daaruit blijkt dat met name vincristine en mogelijk ook placitaxel (middelen gebruikt bij kanker) een duidelijke verergering van de klachten kunnen geven. Dat effect moet bij het voorschrijven van die medicijnen goed worden meegewogen, zeker gezien er vaak goede alternatieven zijn. Heb je HNPP of HMSN en worden deze medicijnen overwogen? Dan is het verstandig dat je het aangeeft dat je deze ziekte hebt.

### **Heb je bij HMSN type 1A een verhoogd risico op glaucoom (schade aan de oogzenuw) wanneer dat veroorzaakt wordt door een verhoogde oogboldruk?**

Zo'n verband is niet bekend. Over het algemeen geldt dat een verhoogde oogboldruk bij mensen met HMSN type 1A op dezelfde manier behandeld moet worden als bij mensen zonder die ziekte.

### **In hoeverre treden er bij HMSN type 1A symptomen op van dunnevezelneuropathie?**

Meerdere studies laten zien dat bij HMSN type 1A verschillende zenuwvezels beschadigd kunnen zijn: naast de dikke(re) ook de dunne zenuwvezels. Bij de ziekte dunnevezelneuropathie (DVN) zijn de dunne zenuwvezels aangetast. Bij HMSN type 1A kunnen er daardoor klachten optreden die ook bij DVN horen, zoals (pijnlijke) tintelingen, een brandend gevoel en schietende of stekende pijn. Toch gaat het om verschillende diagnoses. Het komt bij HMSN type 1A namelijk eigenlijk niet voor dat alleen de dunne zenuwvezels beschadigd zijn, zoals bij DVN wel het geval is. Over het algemeen is het bij HMSN type 1A daarom niet zinvol om de dunne zenuwvezels en het functioneren daarvan apart te onderzoeken.