

Neuralgische amyotrofie: een onbekende oorzaak van schouderklachten

INLEIDING

In een Nederlandse normpraktijk gaan ongeveer drie consulten per week over schouderklachten. Meestal is de oorzaak een spier-, pees- of gewrichtsaandoening.¹ Maar ook neurologische aandoeningen kunnen schouderklachten veroorzaken.^{2,3}

Neuralgische amyotrofie (NA) is een aandoening met asymmetrische betrokkenheid van de plexus brachialis.^{4,5} Het ziektebeeld gaat gepaard met acute, hevige schouderpijn die niet reageert op veelgebruikte pijnstillers als paracetamol en NSAID's.⁶ Omdat veel artsen de ziekte niet kennen, ondergaan patiënten vaak onnodig aanvullend onderzoek of zinloze intra-articulaire injecties.⁵ Om die reden willen wij in deze klinische les de kennis over het ziektebeeld vergroten.

EPIDEMIOLOGIE EN PATHOGENESE

Er zijn weinig betrouwbare cijfers over de incidentie van NA. Op basis van gegevens uit de tweede en derde lijn schat men de incidentie op minstens 2 tot 4 per 10.000 mensen per jaar,^{6,7} maar waarschijnlijk is dat getal in de eerste lijn hoger. Huisartsen missen de diagnose vermoedelijk regelmatig, enerzijds omdat NA bij hen weinig bekend is, anderzijds omdat de neurologische uitvalsverschijnselen vaak pas later optreden en

Samenvatting

Ennik TA, Nobacht EG, Van de Laar FA. Neuralgische amyotrofie: een onbekende oorzaak van schouderklachten. *Huisarts Wet* 2011;54(8):456-9. Neuralgische amyotrofie (NA) is een oorzaak van schouderpijn waarmee elke huisarts wel eens te maken krijgt maar waarover desondanks weinig bekend is. Heftige onverklaarde pijn in de schouder is een reden om de patiënt enige tijd te volgen en goed te letten op motorische en sensibele uitval. Met name uitval die niet herleidbaar is tot één zenuw of zenuwwortel wijst op NA. Als andere oorzaken voldoende zijn uitgesloten, kan men de diagnose stellen. In principe heeft de huisarts vervolgens de keuze tussen (voorlopig) afwachten, zelf behandelen of de patiënt verwijzen, maar de ernst van de klachten noopt vaak tot onmiddellijke behandeling. Die bestaat uit adequate pijnstilling en pragmatisch gebruik van prednison, met fysiotherapie ter ondersteuning en om complicaties te voorkomen. Deze aanpak is echter nog maar ten dele wetenschappelijk onderbouwd. Bij patiënten met NA in de voorgeschiedenis dient men alert te zijn op een recidief.

discreet kunnen zijn. Bovendien is de aandoening zelflimiterend, zodat de huisarts lang niet altijd gedwongen wordt zijn diagnose te heroverwegen.^{5,6}

De exacte oorzaak van NA is niet geheel duidelijk. Men vermoedt dat het een immuungemedieerde aandoening van de plexus brachialis is, waarschijnlijk op auto-immuunbasis.^{4,7} In veel gevallen gaat aan de aanval een immunologische gebeurtenis vooraf, zoals een vaccinatie of infectie, of is de patiënt blootgesteld geweest aan psychische of mechanische stress (trauma, operatie, radiotherapie).^{4,5} Er bestaat zowel een idiopathische als een erfelijke vorm van NA. Kennelijk is er een genetische factor die zorgt voor een verhoogde gevoeligheid. Kortom, NA is een complexe aandoening met een auto-immuuncomponent maar waarbij ook genetische en externe factoren een rol spelen.⁷

KLINISCH BEELD

Het eerste symptoom van NA is meestal acuut ontstane, zeer hevige unilaterale pijn in de schouder en bovenarm. De pijn bereikt binnen enkele uren een maximum en houdt patiënten vaak uit hun slaap. Veelgebruikte pijnstillers zoals paracetamol en NSAID's zijn in de regel niet effectief. De pijn houdt enkele dagen tot weken aan en is onafhankelijk van nek- of armbewegingen. Later volgt vaak een ander type pijn: een uitstralende, schietende pijn die optreedt bij extensie, abductie of elevatie van de arm ('teken van lasègue van de arm'), doordat de zenuwen van de plexus brachialis nog weken tot maanden gevoelig zijn voor tractie. Een deel van de patiënten ontwikkelt daarnaast nog een derde type pijn, namelijk een myalgene pijn van de paretische of compenserende spieren. Doordat NA

De kern

- Patiënten met acute, heftige pijn aan één schouder kunnen getroffen zijn door neuralgische amyotrofie (NA), een aandoening van de plexus brachialis.
- NA is bij veel huisartsen onbekend en wordt niet genoemd in de NHG-Standaard Schouderklachten, maar komt waarschijnlijk vaker voor dan men denkt.
- De diagnose wordt gesteld na uitsluiting van andere diagnosen. Naast de acute schouderpijn zijn multifocale neurologische uitvalsverschijnselen in de bovenste extremiteit een belangrijke aanwijzing.
- NA heeft vaak een langdurig beloop, met een risico op secundaire spier- en gewrichtsproblemen en een kans op recidieven.
- De behandeling kan bestaan uit prednison, aanvullende pijnbestrijding en fysiotherapie, maar deze behandelingen zijn niet evidence-based.

De heer Kokkelman

Mijnheer Kokkelman (35 jaar) wordt vroeg in de ochtend wakker door een zeurende en stekende pijn in zijn rechterschouder, met tintelingen in de rechterhand. De pijn neemt snel toe en is binnen enkele uren zeer hevig. Op de huisartsenpost krijgt hij een recept voor ibuprofen en paracetamol. Twee dagen later neemt mijnheer Kokkelman contact op met zijn eigen huisarts, omdat de hevige pijn niet afneemt. Hij slaapt er slecht van en heeft zich ziek gemeld op zijn werk. Bij lichamenlijk onderzoek is sprake van hypertonie van de rechter musculus trapezius en musculus levator scapulae. De beweeglijkheid van nek en schouder is opvallend goed, gegeven de heftige pijn. De huisarts concludeert dat hier waarschijnlijk sprake is van een myogeen probleem. De volgende dagen zijn er meerdere contacten in verband met aanhoudende pijn. Een andere NSAID en toevoeging van tramadol zijn niet afdoende.

Figuur 1 Scapula alata rechts



Bron: Van Gijn en Van Dijk 2009.³

Een week na aanvang van de pijn klaagt de heer Kokkelman over een doof gevoel in de vingers en licht krachtverlies in de rechterarm. Hij merkt dit bij het openen van potjes, omdraaien van sleutels, schakelen en reiken met de arm. Weer een aantal dagen later valt hem op dat 'zijn bot nu ook uitsteekt'. Ook heeft hij verschillende 'doffe' plekken op zijn arm gevoeld. Bij onderzoek is sprake van een afstaand schouderblad (scapula alata, [figuur 1]). De dienstdoend huisarts herkent het beeld als NA vanwege ervaringen met eerdere patiënten. In overleg met de neuroloog wordt gestart met morfine retard, een stootkuur prednisolon en diclofenac. Al snel is de zeurende pijn beter te verdragen, maar de stekende, schietende pijn blijft aanwezig. De huisarts verwijst mijnheer Kokkelman daarom naar de neuroloog. Deze start met gabapentine en verwijst patiënt naar een speciaal revalidatiesprekkuur voor NA. Vijf maanden later meldt de revalidatiearts van deze 'plexuspoli' dat de heer Kokkelman weer volledig aan het werk is. Na lichte belasting is nog een milde scapula alata zichtbaar. De patiënt voelt alleen pijn bij zware belasting. De fysiotherapeut behandelt hem voor de restklachten.

Mevrouw Van Oldenbarneveld

Mevrouw Van Oldenbarneveld is een dertigjarige huisarts die twee maanden geleden per sectio bevallen is van een zoon. Haar voorgeschiedenis vermeldt geen bijzonderheden. Ze bezoekt het spreekuur omdat ze bemerkt heeft dat haar linker schouderblad afstaat. Drie dagen na haar bevalling heeft zij bovendien hevige pijn in haar linkerschouder gehad die twee dagen aanhield. In de weken daarna was de kracht in de schoudergordel licht verminderd. Bij lichamenlijk onderzoek is er een evidente scapula alata, zichtbaar bij voorwaarts heffen van de arm. De beweeglijkheid van het schoudergewricht is normaal en zonder pijn. De huisarts legt (na ruggespraak met een neuroloog) uit dat de klachten waarschijnlijk berusten op NA. Gezien de afwezigheid van pijn besluiten arts en patiënte om het spontane beloop af te wachten. Zeven maanden na het debuut van de klachten is de kracht genormaliseerd.

aanleiding kan geven tot veranderde schouderbiomechanica ervaren sommige patiënten bovendien in een later stadium klachten ten gevolge van glenohumerale pathologie.⁶

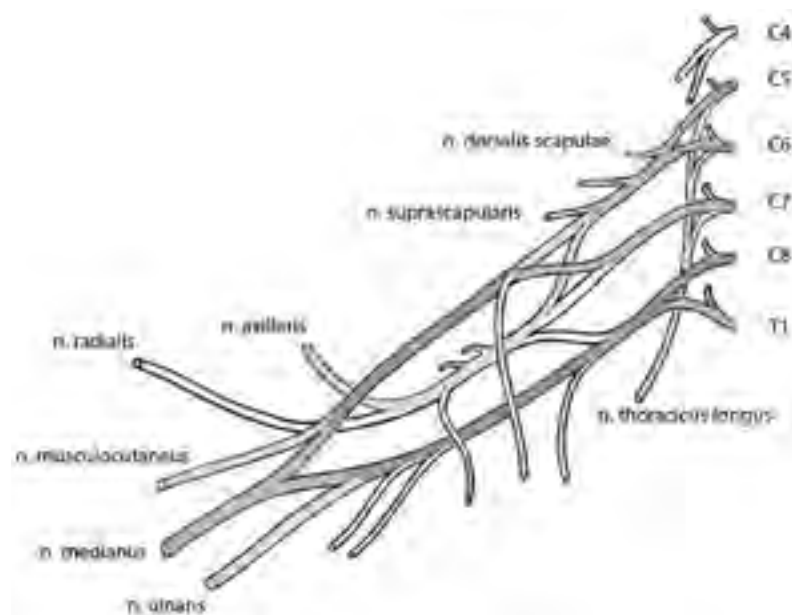
Het tweede kernsymptoom van NA is een plotselinge motorische en/of sensibele uitval die in veel gevallen pas na enkele dagen tot weken optreedt.^{5,6,8} Omdat de aandoening zich in de plexus bevindt, heeft de uitval een 'vlekkig' (multifocaal) patroon. De plexus is immers een knooppunt van zenuwen uit verschillende wortels, die uitreden als perifere zenuwen. De ziekte houdt zich daarbij niet aan één wortel of perifere zenuw. Motorische en/of sensibele uitval die niet herleidbaar is tot één wortel of één perifere zenuw is daarom sterk verdacht voor een plexuslaesie.^{5,6,8} In 71% van de gevallen staan spierzwakte en atrofie van de bovenste plexusspieren, waaronder de musculus supra- en infraspinatus, deltoideus en biceps, op de voorgrond [figuur 2].⁹ In veel gevallen is ook de nervus thoracicus longus bij het ziekteproces betrokken en ontstaat via parese van de musculus serratus anterior het kenmerkende beeld van een afstaand schouderblad (scapula alata). Dit verschijnsel ziet men bij maar liefst tweederde van de patiënten, ook in beide hier beschreven gevallen.^{5,6} Ongeveer 80% heeft daarnaast sensibele stoornissen: vlekkelijke hypesthesie, dysesthesie of tintelingen van de arm of hand (zoals de heer Kokkelman). Opvallend is dat de sensibele symptomen en de pijn meestal niet correleren met de lokalisatie van de parese.⁶

Het klinische beeld van NA kan erg uiteenlopend zijn. Behalve de structuren van de plexus brachialis kunnen ook andere perifere zenuwen bij het ziekteproces betrokken zijn. Soms zijn de enige verschijnselen van een aanval een vervelend gevoel in de bovenarm met daaropvolgend kortdurende afname van de knijpkracht van de hand. Zelfs pijnloze aanvallen komen voor. Er zijn echter ook gevallen beschreven met hevige bilaterale schouderpijn en ernstige orthopneu door schade aan de nervus phrenicus.^{5,6}

Abstract

Ennik TA, Nobacht EG, Van de Laar FA. Neuralgic amyotrophy. Huisarts Wet 2011;54(8):456-9. At some time, most general practitioners see neuralgic amyotrophy (NA) as a cause of shoulder pain, but little is known about the disorder. Severe unexplained shoulder pain is a reason to monitor patients, to see whether motor or sensory deficits develop. Deficits that cannot be traced to just one nerve or nerve root are indicative of NA, and the diagnosis can be made after exclusion of other possible causes. As management strategy, the general practitioner has the choice of watchful waiting, treating the patient, or referral, but the severity of symptoms often necessitates immediate treatment, which consists of adequate pain relief and prednisone, when considered appropriate, with physiotherapy as adjunctive therapy and to prevent complications. This management strategy is only partly evidence based. General practitioners should be alert to recurrence in patients with a history of NA.

Figuur 2 Plexus brachialis rechts



Bij neuralgische amyotrofie is vaak met name het bovenste deel van de plexus brachialis aangedaan: de nervus dorsalis scapulae (innerveert de musculi rhomboidei), de nervus suprascapularis (mm. infra- en supraspinatus), nervus axillaris (m. deltoideus) en nervus musculocutaneus (m. biceps). Bij een groot deel van de patiënten is ook de nervus thoracicus longus (m. serratus anterior) aangedaan.⁷

Bron: Van Gijn en Van Dijk 2009.³

DIAGNOSE

Bij een patiënt met acuut ontstane hevige schouderpijn zonder directe aanleiding en bij wie het onderzoek van de schouder geen afwijkingen laat zien, of afwijkingen die niet in verhouding staan tot de pijn, dient de huisarts te denken aan NA. Anamnese en lichamelijk onderzoek moeten ‘referred pain’ door bijvoorbeeld een hartinfarct of galblaaspathologie uitsluiten. Als het algemeen lichamelijk onderzoek niets oplevert en de pijn niet gepaard gaat met neurologische uitvalsverschijnselen is het verstandig de patiënt na enkele dagen tot een week opnieuw te beoordelen. Ontwikkelt zich vervolgens een vlekkelijke motorische en/of sensibele uitval van de bovenste extremiteit, dan wordt de diagnose NA zeer waarschijnlijk.^{6,8}

In de differentiaaldiagnose staan ook andere ziektebeelden die schouderpijn met neurologische uitval kunnen veroorzaken [tabel]. Bij cervicale radiculopathie is de uitval herleidbaar tot één zenuwwortel, is de pijn meestal houdingsafhankelijk en begint deze in de nek.^{6,8} Multifocale motorische neuropathie geeft geen sensibele uitval en meestal ook geen pijn. Een carpaletunnelsyndroom kan zich ook nog wel eens atypisch presenteren met pijn en tintelingen die uitstralen naar de arm en schouderregio, maar hierbij is de uitval altijd herleidbaar tot één perifere zenuw.⁶

Behalve NA zijn er ook andere plexusaandoeningen, bijvoorbeeld als gevolg van een direct trauma, operatie of radiotherapie. Ook metastasen en pancoasttumoren kunnen

plexusletsel veroorzaken, maar dan is er meestal een sluipend beloop met progressieve pijn en een hornersyndroom. Tot slot kunnen ook ziekten zoals het neurogeen thoracic-outletsyndroom, infecties (Lyme, hiv) en tumoren van het perifere zenuwstelsel de plexus aandoen.^{6,9}

Er is geen aanvullend onderzoek waarmee NA ondubbelzinnig kan worden aangetoond, maar een thoraxfoto kan zin hebben om een pancoasttumor uit te sluiten, en bloedonderzoek naar Lyme en hiv kan een infectie uitsluiten. Indien de patiënt verwezen wordt naar de neuroloog, zal deze vaak een MRI aanvragen om een ruimte-innemend proces uit te sluiten, en een elektromyogram maken.⁶

BEHANDELING

Tot nu toe is geen enkele therapie bewezen effectief gebleken bij NA.⁷ Het bewijs dat er is, is anekdotisch en berust vooral op enkele case reports. De aanvankelijke acute hevige schouderpijn lijkt het best te reageren op een combinatie van een NSAID en een opiaat.⁶ Het landelijk referentiecentrum voor NA, het UMC St Radboud, adviseert om bij een aanval een langwerkend NSAID (bijvoorbeeld diclofenac retard tweemaal daags 100 mg) met langwerkend morfine (bijvoorbeeld morfine retard tweemaal daags 10-20 mg) voor te schrijven.¹⁰ Er zijn case reports (zoals die van de heer Kokkelman) die suggereren dat een stootkuur corticosteroiden in de acute fase de pijn vermindert.⁷ Gegevens uit het UMC St Radboud laten bovendien zien dat prednison het krachtherstel kan versnellen (dit trad op binnen een maand bij 28,2% van de met prednison behandelde patiënten versus 6,3% van de niet-behandelde patiënten), maar tonen geen significante verschillen in andere uitkomstvariabelen.¹¹ Een recente Cochrane-review kon het nut van corticosteroiden niet bevestigen.⁷ Veel neurologen adviseren desondanks om bij hevige pijn in de acute fase te starten met prednison: 60 mg per dag gedurende zeven dagen, in de week erna af te bouwen met 10 mg per dag.¹⁰ Coanalgetica zoals gabapentine, carbamazepine en amitriptyline zijn bij een deel van de patiënten effectief bij het bestrijden van het tweede pijntype, de ‘schietende pijn’ (zie de heer Kokkelman). Deze zijn echter pas na enkele weken werkzaam en dus niet

Tabel Differentiaaldiagnose van schouderpijn met neurologische uitval

Aandoeningen van de plexus brachialis
■ neuralgische amyotrofie
■ trauma of iatrogen
■ pancoasttumor
■ lymeborreliose
■ hiv-infectie
■ metastasen
■ neurogeen thoracic-outletsyndroom
■ tumor van het perifere zenuwstelsel
Cervicale radiculopathie
Multifocale motorische neuropathie
Carpaletunnelsyndroom

geschikt voor de acute fase.^{5,6} Het derde type pijn, de spierpijn die na een aanval ontstaat, is vaak hardnekkig. Medicamenteuze pijnstilling en zenuwblokkades helpen over het algemeen nauwelijks. Eén van de meest effectieve interventies is fysiotherapie. Het doel van de oefentherapie is het behouden van soepele arm- en schouderbewegingen en het voorkomen van disfunctionele compensatiestrategieën. Daarnaast is het belangrijk dat patiënten zorgen voor een goede afwisseling van rust en dagelijkse activiteiten.^{6,9}

Gedeeltelijk herstel, tot 80 à 90% van het uitgangsniveau, neemt over het algemeen zes tot achttien maanden in beslag.³ Volledig herstel duurt langer: geen van de tweehonderd NA-patiënten die verwezen waren naar het UMC St Radboud, was binnen een jaar volledig hersteld.¹¹ In sommige gevallen ontstaat zelfs permanente spierzwakte.^{5,8}

Hoewel er in de eerste lijn geen prognostisch onderzoek gedaan is, is het mogelijk dat de prognose daar gunstiger is. Immers, mevrouw Van Oldenbarneveld werd niet verwezen en was binnen een jaar volledig hersteld. Bij idiopathische NA volgt in de meeste gevallen (75%) geen recidief.³ De prognose van de erfelijke vorm is minder gunstig: de kans op volledig herstel is kleiner en het recidiefpercentage is hoger.⁴

CONCLUSIE

Waarschijnlijk wordt de incidentie van NA sterk onderschat, mede doordat het ziektebeeld bij veel artsen onbekend is. Het feit dat de NHG-Standaard Schouderklachten NA niet noemt als mogelijke oorzaak van schouderpijn, draagt daaraan bij.

Bij hevige schouderpijn zonder directe aanleiding en zonder aanwijzingen voor subacromiale of glenohumerale pathologie moet de huisarts denken aan NA. Is er tevens sprake van motorische en/of sensibele uitval die niet herleidbaar is tot één zenuw(wortel), dan is de diagnose NA zelfs zeer waar-

schijnlijk. De aanwezigheid van een voorafgaand trauma of immunologische gebeurtenis ondersteunt de diagnose. Patiënten moeten worden geïnformeerd over het vaak langdurige beloop van de aandoening, het risico op secundaire spier- en gewrichtsproblemen en de kans op recidieven. ■

DANKBETUIGING

Wij danken neuroloog dr. N. van Alfen van het UMC St Radboud voor haar kritisch commentaar op een eerdere versie van het artikel.

LITERATUUR

- 1 Winters JC, Van der Windt DAWM, Spinnewijn WEM, De Jongh AC, Van der Heijden GJMG, Buis PAJ, et al. NHG-Standaard Schouderklachten, tweede herziening. Huisarts Wet 2008;51:555-65.
- 2 Bindels PJE, Vermeulen M, (redactie). Het neurologie formularium: Een praktische leidraad. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2010.
- 3 Van Gijn J, Van Dijk CW (redactie). Probleemgeoriënteerd denken in de neurologie: Een praktijkboek voor de opleiding en de kliniek. Utrecht: De Tijdstroom, 2009.
- 4 Van Alfen N. Neuralgic amyotrophy [Proefschrift]. Nijmegen: Radboud Universiteit, 2006.
- 5 Gonzalez-Alegre P, Recober A, Kelkar P. Idiopathic brachial neuritis. Iowa Orthop J 2002;22:81-5.
- 6 Van Alfen N. The neuralgic amyotrophy consultation. J Neuro 2007;254:695-704.
- 7 Van Alfen N, Van Engelen BGM, Hughes RAC. Treatment for idiopathic and hereditary neuralgic amyotrophy (brachial neuritis). Cochrane Database Syst Rev 2009; Issue 3. Art No.: CD006976.
- 8 Miller JD, Pruitt S, McDonald TJ. Acute brachial plexus neuritis: an uncommon cause of shoulder pain. Am Fam Physician 2000;62:2067-72.
- 9 Van Nugteren K, Winkel D, Van Alfen N, Van Engelen BGM, Van der Tas P, Walravens C. Onderzoek en behandeling van de schouder: Orthopedische casuïstiek. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2007.
- 10 UMC St Radboud. Revalidatie bij Neuralgische Amyotrofie (NA) [internet]. <http://www.umcn.nl/Zorg/Ziektebeelden/Documents/Revalidatie%20bij%20Neuralgische%20Amyotrofie.pdf>. Geraadpleegd 28 juni 2011.
- 11 Van Alfen N, Van Engelen BGM. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. Brain 2006;129:438-50.

Nico van Duijn

Sterfte

Gemiddeld leven we langer, onze levensverwachting neemt toe. Mannen worden gemiddeld 78,5 jaar, vrouwen 82,7 jaar. De helft is dus daarvoor overleden. Jammer is dat die extra jaren die vrouwen krijgen geen leuke jaren zijn. Want dan komen de gezondheidsproblemen en allerlei beperkingen. In alle landen neemt de levensverwachting toe. De Japanners staan aan de top met een gemiddelde van 85 jaar. Het was een land met een grote

achterstand, daarna met een sterk stijgende welvaart. Frankrijk en Denemarken kennen een sterk toenemende levensverwachting. Toen de muur viel in de jaren 80 steeg de gemiddeld lage levensverwachting in Oost-Duitsland enorm, in korte tijd. Toen de Sovjet-Unie uiteenviel daalde de levensverwachting daar sterk, in korte tijd. Blijkbaar heeft welvaart direct invloed op sterfte van ouderen.

Vreemd is dat in Nederland en de Verenigde Staten de levensverwachting veel langzamer stijgt, sinds 20 jaar. Te-

gelijk geven Nederlandse ouderen een erg hoog cijfer aan hun eigen kwaliteit van leven. Kun je ziek worden van tevreden in een seniorenwoning zitten? Niemand die het weet. Ik heb wel een advies, alleen voor hetero's. Laten vrouwen een 4,5 jaar jongere man zoeken. Dan kan die gezond en wel voor haar zorgen in haar laatste slechte jaren vol gebreken en ziekte. En als het gemiddelde mensen zijn, dan overlijden ze tegelijk. Waarschijnlijk is dat het moeilijkste, gemiddeld zijn. ■

