

# Neuralgische Amyotrofie

**Er zijn aandoeningen waar je als ergotherapeut niet vaak mee te maken krijgt. Neuralgische Amyotrofie is er zo een. Wat het is en welke ergotherapeutische begeleiding op zijn plaats is, wordt uitgelegd in onderstaand artikel.**

**W**at doe je wanneer je een cliënt krijgt verwezen met een diagnose waarmee je niet eerder te maken hebt gehad? Wat is de impact van deze diagnose voor de cliënt en voor zijn dagelijks leven? En wat betekent het voor de interventie en adviezen die van jou als ergotherapeut worden verwacht?

Neuralgische Amyotrofie is zo'n diagnose waar velen niet eerder mee te maken hebben gehad. Dit artikel geeft inzicht in het ziektebeeld, de gevolgen, het verloop en de ergotherapeutische begeleiding aan de hand van een casus.



Een afstaand schouderblad rechts, scapula alata

## Casus mevrouw X

Mevrouw X wordt door de neuroloog verdacht van Neuralgische Amyotrofie (NA) en verwezen voor een multidisciplinaire analyse door een gespecialiseerde neuroloog, revalidatiearts, fysiotherapeut en ergotherapeut op de zogenaamde Plexus-poli (toelichting verderop in dit artikel).

### Anamnese:

2006 episode met zeer veel pijn en uitval rechter schoudermusculatuur; destijds geduid als

*entrapment (inklemming van een zenuw). September 2009 opnieuw acute heftige pijn (VAS 9) gehele rechterschouder en -bovenarm. Na twee tot drie weken krachtsverlies met afstaand schouderblad, verminderde exorotatie en elevatie van de schouder.*

### Sociale gegevens:

*Mevrouw X is gehuwd en heeft 2 kinderen (3 en 8 jaar). Het gezin bewoont een appartement op de eerste verdieping. Mevrouw werkt 24 uur als secretaresse. Haar echtgenoot heeft een drukke baan en werkt gemiddeld 50 uur per week. Hobby's van mevrouw zijn badminton en tuinieren.*

### Hulpvraag mevrouw X:

*Mevrouw wordt gedurende de hele dag geconfronteerd met haar klachten en beperkingen. Ze wil graag van de pijn af en haar werkzaamheden als moeder, huisvrouw en secretaresse kunnen uitvoeren.*

## Wat is Neuralgische Amyotrofie?

Neuralgische amyotrofie (NA, ook wel neuralgische schouderamyotrofie of het syndroom van Parsonage-Turner genoemd) is een spontane ontsteking van het perifere zenuwstelsel, meestal van de plexus brachialis. Er bestaan twee vormen van deze aandoening: de erfelijke (hereditaire neuralgische amyotrofie of HNA) en de niet-erfelijke vorm (idiopathische neuralgische amyotrofie of INA)<sup>1</sup>. De klachten bij NA verlopen in aanvallen. Eerst ontstaat een zeer hevige pijn in de schouder en/of arm die uren tot weken kan duren<sup>1</sup>. Vervolgens ontstaat een parese van een aantal spieren van de schouder en/of arm en hand. Soms is de sensibiliteit ook aangedaan. De

uitval is niet duidelijk gerelateerd aan het verzorgingsgebied van één enkele zenuw. Herstel van de parese en de sensible uitval kan maanden tot jaren duren. De meerderheid van de patiënten herstelt binnen een tot twee jaar tot tachtig à negentig procent van de uitgangssituatie<sup>2</sup>. Tegelijkertijd ontwikkelt meer dan de helft van de patiënten secundaire pijnklachten door overbelasting. Een aanval kan zich herhalen, de incidentie hiervan wordt wisselend beschreven in de literatuur, variërend van 25% in de idiopathische vorm tot 75% bij de erfelijke vorm<sup>1,3</sup>.

## Hoe herken je NA?

NA is te herkennen aan het typerende beloop van acute heftige pijn, gevolgd door diffuse motorische en eventueel sensible uitval. Bij het lichamelijk onderzoek worden atrofie, snelle vermoeibaarheid van de spieren en vaak een verstoorde humero-scapulo-thoracale coördinatie gevonden. Het heffen van de arm is veelal problematisch.

Door uitval van de m. serratus anterior is in rust, maar vooral bij anteflexie en abductie van de arm, een scapula alata (afstaand schouderblad) zichtbaar. Door de veranderde beweeglijkheid van de schouder is er een vergrote kans op glenohumerale gewrichtsproblemen en een *frozen shoulder*.

Bij veel patiënten kunnen pijnlijke verkortingen en overmatige spanning in de spieren rond de scapula ontstaan, bijvoorbeeld van de m. trapezius, m. levator scapulea en mm. Rhomboidei<sup>2</sup>. Behalve beperkingen in de schouder kan ook de motoriek van elleboog, pols en vingers zijn aangedaan. Dit kan zich uiten in problemen met de pincetgreep of een *dropping hand*. Bij een beperkt aantal patiën-

ten is de nervus phrenicus aangedaan met als gevolg een verminderde werking van het middenrif<sup>3</sup>. Patiënten tonen dan klinische signalen van orthopneu (benauwdheid bij bukken of plat liggen) en slapen hierdoor slecht (met name tijdens de REM-slaap).

### Wat zijn de gevolgen van NA?

Door de pijn en de krachtsvermindering worden patiënten beperkt in de uitvoering van het dagelijks handelen. De belangrijkste beperkingen betreffen het reiken en tillen, maar ook relatief lichte repeterende bewegingen of het langer handhaven van een houding kunnen de klachten provoceren. Wanneer patiënten hun normale activiteiten geforceerd blijven uitvoeren, ontstaat er vaak een compensatoir bewegingspatroon van de spieren rond de scapula en de schouder, vooral in de niet aangedane musculatuur. Dit kan weer leiden tot secundaire overbelastingsklachten.

Patiënten weten niet welke spieren zijn aangedaan en dat de coördinatie en stabilisatie zijn veranderd. Ze zijn er zich meestal niet van bewust dat er sprake is van een compensatoir bewegingspatroon en welke gevolgen dit op lange termijn heeft. Ze ervaren slechts de gevolgen in de vorm van krachtsverlies, pijn en/of vermoeidheid. Gebrek aan informatie over de gevolgen en het beloop van NA kan leiden tot een gevoel dat de klachten 'onbeheersbaar' zijn.

#### Dagelijks functioneren:

*De kracht van mevrouw X is in de loop der maanden iets verbeterd maar nog lang niet hersteld. Er is nog duidelijke atrofie van met name de m. supra- en infraspinatus rechts. Het heffen van de arm is beperkt tot circa 80°. De pijnklachten die nu aanwezig zijn hebben een relatie met de hoeveelheid belasting van de arm, maar mevrouw is zelf nog niet in staat geweest om de juiste balans tussen belasting en belastbaarheid te vinden.*

*Mevrouw wordt beperkt bij het uitvoeren van dagelijkse activiteiten, zoals het bereiden van de maaltijd, het tillen van haar kind en het uitvoeren van computerwerk. Veel handelingen die ze voorheen met rechts uitvoerde, heeft ze overgenomen met links. Mevrouw is kortere dagen gaan werken. De pijn varieert over de dag; 's morgens pijnscore 4 oplopend naar 6-8 afhankelijk van uitgevoerde activiteiten.*



Enmalig reiken tot 40° is mogelijk



Boven schouderhoogte reiken (voorlopig) met links



Een normaal tweehandig bewegingspatroon stimuleren

*Tevens is mevrouw 's avonds ernstig vermoeid.*

### Wat kan eraan worden gedaan?

In de acute fase (een dag tot vier weken) is voorlichting, pijnreductie en contractuurpreventie van belang. Een arts kan pijnmedicatie voorschrijven.<sup>3</sup> Het is belangrijk dat de beweeglijkheid in de gewrichten en de lengte van de spieren worden onderhouden, eventueel onder begeleiding van een fysiotherapeut. Manipulaties, weerstandstrainingen en rekoefeningen zijn nu nog gecontraïndiceerd.<sup>2</sup> In deze fase is een ergotherapeut niet betrokken.

In de post-acute fase neemt de pijnintensiteit af en staan atrofie, verminderde functie en vermoeidheid op de voorgrond. Gecombineerde behandeling van ergotherapie en fysiotherapie is in deze fase wenselijk. Het gebruiken van een juist bewegingspatroon in het dagelijks handelen en het toepassen van een evenwichtige dagindeling zijn de uitgangspunten voor de ergotherapie-interventie.

In het UMC St Radboud worden patiënten voor de eerste afspraak gezien op de Plexus-poli (zie kader). Hier wordt de patiënt op één ochtend gescreend door de neuroloog, de revalidatiearts, de fysiotherapeut en de ergotherapeut. Direct daarna vindt een multidisciplinair overleg plaats en een adviesgesprek met de patiënt. Indien er sprake is van complexe problematiek en de patiënt in de regio woont, dan vindt de vervolgbehandeling plaats in het UMC St Radboud. In andere gevallen wordt gekozen voor een overdracht naar een revalidatiecentrum of eerstelijns therapeut.

#### Conclusie vanuit de Plexus-poli:

*Mevrouw krijgt de diagnose Idiopathische NA rechts.*

*Door beperkingen periscapulair is nu een beeld ontstaan van chronische surmenage (ernstige fysieke en psychische vermoeidheid) met de daarbij gebruikelijke pijnklachten. Prognostisch is de verwachting dat de aangedane zenuwen zich de komende maanden tot jaren langzaam verder zullen herstellen. Het herstel zal waarschijnlijk niet volledig zijn, gezien de eerdere uitval.*

*Het advies is om poliklinische revalidatiebehandeling (PRB) in het UMC St Radboud door fysiotherapie en ergotherapie te volgen om de vicieuze cirkel van overbelasting en pijn te doorbreken. Met mevrouw is afgesproken om te starten met zes behandelingen.*

Bij de fysiotherapie is er aandacht voor praktische informatie over de gevolgen van de uitval en inzicht geven in het verstoorde bewegingspatroon, stabilisatie van de schoudergordel, normaliseren van spierlengten en spierspanning, behouden van passieve beweeglijkheid, voorkomen van secundair impingement (beschadiging van acromion, humeruskop en tussenliggende weke delen)

## Om de patiënt in staat te stellen de voor hem belangrijke activiteiten te blijven uitvoeren is soms een hulpmiddel of aanpassing wenselijk

en activatie van de rotatorcuff.<sup>2</sup> Functiemogelijkheden worden in kaart gebracht. Deze bevindingen worden besproken met de ergotherapeut en zijn bepalend voor de manier waarop activiteiten kunnen worden uitgevoerd in de beginsituatie van de behandeling.

*Bij observatie blijkt dat mevrouw X haar rechterschouder continu optrekt en armbewegingen, die niet vanuit de schouder kunnen worden gemaakt, compenseert vanuit haar romp. Haar rechterschouder wordt hierdoor overbelast, ondanks dat veel handelingen nu door links worden overgenomen. De schouder- en nekspieren zijn enorm gespannen en mevrouw heeft continu pijn.*

*Om deze vicieuze cirkel te doorbreken moet mevrouw leren te ontspannen en dit zowel in rust als tijdens activiteiten toe te passen. Bij de ergotherapie wordt samen met mevrouw gekeken hoe zij dit kan toepassen in haar thuis- en werksituatie. Het is essentieel dat mevrouw haar arm slechts gebruikt bij bewegingen die mogelijk zijn zonder compensatie. Dit is een voorwaarde voor pijnreductie en voor herstel en opbouw van functies.*

*Zodra mevrouw de essentie van ontspanning en gebruik van een normaal bewegingspatroon begreep, was er een opening voor verdere behandeling.*

Verder komen bij de ergotherapie de volgende onderwerpen aan de orde:

### Belasting/belastbaarheid

Aan het begin van de interventie wordt informatie verstrekt over het ziektebeeld en de mogelijkheden van ergotherapie. Het is belangrijk dat patiënten zich realiseren dat het niet mogelijk is invloed te hebben op de NA-pijn en het neurogene beloop (herstel van de zenuw). De secundaire aspecten als overbelasting, compensatie, overbelastingspijn en vermoeidheid kunnen ze wel beïnvloeden. Centraal hierbij staat het inzicht krijgen in de belasting en de belastbaarheid. Een instrument dat hierbij kan worden gebruikt is een tijdschrijffijst of activiteitenweger.<sup>4</sup> De bedoeling is dat de patiënt een nieuw evenwicht vindt. Verdeling van activiteiten over de dag/week met voldoende rustmomenten zijn essentieel. Vanuit dit evenwicht kan wor-

den gewerkt aan het geleidelijk opbouwen van de belasting op geleide van pijn en vermoeidheid.

### Ergonomie

Samen met de patiënt wordt bekeken hoe de functionele mogelijkheden kunnen worden toegepast in het dagelijks handelen. Dit betekent dat tijdens het uitvoeren van activiteiten slechts die bewegingen worden gebruikt, die iemand kan uitvoeren zonder pijn en compensatie. Ver en hoog reiken is in de beginsituatie bijvoorbeeld vaak niet of slechts kortdurend mogelijk. Het gevolg is dat een aantal activiteiten tijdelijk (of blijvend) niet meer of op een andere manier moet worden uitgevoerd. Aandachtspunt hierbij is dat de aangedane spieren veel sneller vermoeid zijn en er dus eerder moet worden gerust.

De patiënt krijgt informatie hoe hij ontspannen kan zitten of liggen. Ontspanningsoefeningen, feedback via een spiegel, instructie van de partner kunnen hieraan bijdragen. Om de patiënt in staat te stellen de voor hem belangrijke activiteiten te blijven uitvoeren is soms een hulpmiddel of aanpassing wenselijk. Hierbij kun je denken aan een eenvoudige armondersteuning of een uitgebreide aanpassing van de werkplek.

### Participatie

Voorop staat dat de patiënt zelf verantwoordelijk is voor zijn gedrag en keuzes. Wel wordt hij tijdens de behandeling begeleid bij het accepteren van tijdelijke en eventueel blijvende beperkingen. De copingstijl die iemand heeft is bepalend voor het verwerkingsproces en het aanpassen van het dagelijks handelen aan de nieuwe situatie.

Er is aandacht voor de wensen, verwachtingen, taken en rollen van iemand. De sociale omgeving (gezinsleden, collega's, werkgever, vrienden) wordt bij de behandeling betrokken zodat er meer begrip is voor de situatie en mensen bereid zijn te ondersteunen en eventueel taken over te nemen.

Naarmate pijnklachten langer aanhouden, kunnen cognitieve en emotionele factoren ten aanzien van de klachten een rol spelen. Een cognitief-gedragsmatige benadering volgens een chronische pijnbehandeling is dan geïndiceerd.

### Oproep

Wij komen graag in contact met ergotherapeuten die bekend zijn met het ziektebeeld en/of NA-patiënten in behandeling hebben (gehad). Bij deze het verzoek contact op te nemen per e-mail: y.vandenzelen@reval.umcn.nl of m.vanasperen@reval.umcn.nl of per telefoon 024 - 361 48 92.

De uiteindelijke **doelstelling** is dat de patiënt de regie over zijn eigen leven herwint en tevreden is over de nieuwe situatie.

Om de behandeling van Neuralgische Amyotrofie in zowel de acute als de herstelfase te verbeteren zullen de komende jaren in het UMC St Radboud meerdere projecten gaan lopen gericht op scholing, onderzoek en het ontwikkelen van een multidisciplinaire richtlijn. ●

Alle auteurs zijn ergotherapeut en werkzaam in het UMC St Radboud in Nijmegen.

### Literatuur

- 1 Alfen N van, Engelen BGM van. Neuralgische amyotrofie erfelijke en niet erfelijke vorm, patiënteninformatie UMC St. Radboud 2008
- 2 Pieterse A, Maas D, Janssen R, Cup E, Alfen N van, Geurts S. Revalidatie bij neuralgische amyotrofie. Valkuilen in orthopedische diagnostiek, hoofdstuk 8a, 2009
- 3 Alfen N van, Engelen BGM van. Neuralgische amyotrofie, een praktische update. Tijdschrift neurologie en neurochirurgie 2007;108:161-9
- 4 Hulstein G, Hove K ten. De Activiteitenweger, Methodisch werken aan belasting en belastbaarheid. Nederlands Tijdschrift voor Ergotherapie, april 2008

### Team plexuspoli

Neuroloog: Dr. N. van Alfen  
 Revalidatiearts: Dr. H. van der Linde  
 Fysiotherapeut: Mw. D.M. Maas, Hr. A.J. Pieterse  
 Ergotherapie eerste screening: Mw. R.M.J. Janssen, Drs. E.H.C. Cup  
 Ergotherapie vervolgbehandeling: Mw. M. van Asperen, Mw. Y. van den Elzen