
Neuralgische amyotrofie erfelijke en niet- erfelijke vorm

Inhoud

Inleiding	4
Wat is Neuralgische amyotrofie?	5
Verschijnselen	7
Complicaties	14
Oorzaken	16
Erfelijkheid	18
Behandeling	21
Persoonlijke ervaringen	27
Meer informatie	31
Informatie voor huisarts en fysiotherapeut	32
Adressen	Achterzijde

Inleiding

In deze folder wordt een aantal kenmerken van de erfelijke en de niet-erfelijke vorm van de aandoening 'Neuralgische Amyotrofie' (NA) behandeld. Misschien staan er dingen in die u al weet. Toch is er voor een uitgebreide uitleg gekozen zodat u zo goed mogelijk geïnformeerd wordt. U kunt deze informatie ook aan anderen (familie, vrienden of behandelend artsen) doorgeven.

De tekst bevat een aantal medische termen die bij deze aandoening horen. Deze woorden staan *schuin* gedrukt en worden zoveel mogelijk uitgelegd. Ze zijn niet noodzakelijk voor het begrijpen van de tekst.

Deze folder is geschreven door dr. N. van Alfen in samenwerking met de NA-onderzoeksgroep van het Radboudumc. Op dit moment (2011) richt het onderzoek in het Radboudumc zich op de immunologische aspecten van NA (de rol van het afweersysteem in het ontstaan van de aanvallen) en op het ontwikkelen van een behandelrichtlijn voor fysiotherapie, ergotherapie en revalidatiearts.

Daarnaast proberen we de informatie voor NA-patiënten te verbeteren door samenwerking met de Vereniging Spierziekten Nederland (www.vsn.nl), de patiëntenvereniging voor mensen met een neuromusculaire aandoening (spierziekte). We worden hierin financieel ondersteund door een gift van de Stichting Zeldzame Ziekten Fonds.

De Vereniging Spierziekten Nederland plaatst nieuws en uitkomsten van wetenschappelijk onderzoek op haar website en informeert leden uitgebreid via nieuwsbrieven en op landelijke informatiedagen over de ontwikkelingen op dit gebied.

Wat is Neuralgische amyotrofie?

Naam

De aandoening waar het bij u om gaat, heet officieel '*neuralgische amyotrofie*'. Dit wordt ook wel afgekort tot 'NA'. De Latijnse term betekent letterlijk: 'een met zenuwpijn gepaard gaande, niet meer groeien van de spieren'. Er bestaan twee vormen van deze aandoening: de erfelijke ('*hereditaire neuralgische amyotrofie*' of HNA) en de niet-erfelijke vorm ('*idiopathische neuralgische amyotrofie*' of INA). Deze laatste aandoening wordt ook wel het *syndroom van Parsonage en Turner* of *amyotrofische schouderneuralgie* genoemd.

Neuralgische amyotrofie is een beschrijvende term: er wordt mee gezegd wát er aan de hand is, maar niet waarom of waardoor. De term geeft ook niet aan op welke plaats van het lichaam de aandoening optreedt. Omdat bij NA meestal de spieren van schouder, arm en hand aangedaan worden, werd de aandoening vroeger (en door sommige artsen ook nu nog) anders genoemd. Bijvoorbeeld '*plexus brachialis neuritis*' of '*plexus brachialis neuropathie*'. Met '*plexus brachialis*' wordt het vlechtwerk van zenuwen bedoeld dat zich in de hals ter hoogte van het sleutelbeen bevindt (zie ook het plaatje op de voorpagina van deze folder). Deze zenuwen verzorgen de 'aansturing' van de spieren en het gevoel in de schouders, armen en handen.

Vaak zijn de spieren en het gevoel in schouders, armen en handen aangetast bij deze aandoening. Maar omdat bij sommige mensen ook de zenuwen van de stembanden en slokdarm, van de benen of van de buikspieren zijn aangedaan, wil men het liefst een benaming die deze plaatsen niet uitsluit. Vandaar dat we in het vervolg de term '*neuralgische amyotrofie*' of de afkorting 'NA' gebruiken.

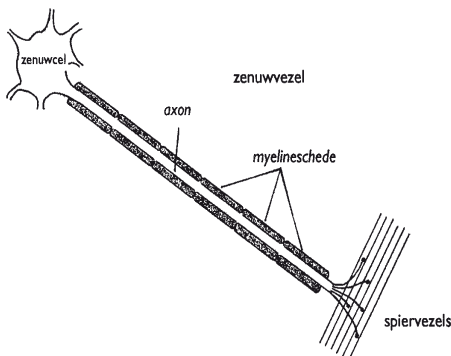
Aandoening van de zenuwen

NA is op de eerste plaats een aandoening van de zenuwen. Alle klachten en symptomen kunnen van hieruit verder verklaard worden. Een zenuwvezel is het best vergelijkbaar met een elektriciteitsdraad die stroom geleidt. Binnenin zit het *axon* (koperdraad). Daaromheen zit een isolerende laag (het plastic omhulsel), deze noemen we de *myelineschede*. In de figuur op pagina 7 zijn het axon en de

myelineschede getekend. Net als de meeste elektriciteitsdraden bestaan zenuwen uit bundels van axonen (strengen koperdraad) die samen in een groter omhulsel liggen.

Zenuwen zorgen voor:

- De geleiding van elektrische prikkels vanuit de hersenen, via het ruggenmerg, naar de spieren. Hierdoor 'weten' de spieren wanneer en hoe sterk ze moeten samentrekken. In medische termen heet dit: *'motorische geleiding'*.
- De geleiding van elektrische prikkels vanuit de huid en de gewrichten, via het ruggenmerg, terug naar de hersenen. Dit noemen we normaal 'het gevoel', het zorgt ervoor dat we ons bewust worden of we bijvoorbeeld aangeraakt worden of dat aanraken pijn doet, hoe warm of koud iets aanvoelt en hoe onze gewrichten staan ten opzichte van elkaar (of we bijvoorbeeld rechtop staan of zitten). In medische termen heet dit: *'sensibele geleiding'*.
- Elektrische prikkels vanuit de hersenen en het ruggenmerg naar de kleine bloedvaatjes in de huid en spieren. Hierdoor 'weten' de bloedvaatjes hoever ze open of dicht moeten gaan staan. Dit is bijvoorbeeld belangrijk als het erg warm is: de vaatjes gaan dan ver open staan - de huid wordt dan rood en warm - zodat er veel bloed door stroomt dat af kan koelen 'aan de buitenlucht'. En andersom: als het koud is gaan de vaatjes juist dicht om afkoeling te voorkomen. In medische termen heet dit: *'autonome'* of *'vasovegetatieve geleiding'*.



Figuur 1: schema axon en myelineschede

Geschiedenis en bekendheid

De eerste patiënten met NA werden rond 1850 beschreven en pas zo'n 30 jaar later viel het een Duitse arts op dat er ook een erfelijke vorm bestond. In 1948 beschreven de Engelse artsen Parsonage en Turner 136 patiënten met NA. Die beschrijving was zo treffend dat de aandoening lange tijd hun namen heeft gedragen. Toch is NA bij veel artsen een grotendeels onbekende ziekte gebleven. Hierdoor werd en wordt deze aandoening niet altijd herkend. Bij de ongeveer 750 NA-patiënten in het Radboudumc duurde het gemiddeld zeven maanden voordat de juiste diagnose werd gesteld. Meestal werd er in eerste instantie gedacht aan overbelasting, een slijmbeursontsteking van de schouder of een nekhernia. De minimumschatting is dat jaarlijks in Nederland zo'n 500-600 mensen de aandoening krijgen. Maar omdat de aandoening zo slecht herkend wordt, komt NA mogelijk veel vaker voor dan wordt gedacht. Bij naar schatting 1 op de 10 NA-patiënten is er sprake van de erfelijke vorm van de aandoening.

Verschijnselen

Ontstaan klachten

Om nog onbekende redenen gaat het *axon* 'ineens' gedeeltelijk of helemaal kapot. Het isolatielaagje eromheen lijkt onaangedaan. Ter vergelijking: als een elektriciteitsdraad kapot gaat, geeft hij geen of nog maar weinig stroom door. Hetzelfde geldt voor de zenuw bij deze aandoening: hij geeft geen of nog maar weinig prikkels door.

Als een zenuw beschadigd wordt kunnen functies niet goed meer worden uitgevoerd en ontstaan er klachten in het gevoel, aansturing van de spieren en het open- of dichtzetten van kleine bloedvaatjes in de huid. Deze klachten bestaan uit pijn, verlies van spierkracht, stoornissen in het gevoel en stoornissen in de doorbloeding van de huid.

Aangedane zenuwen

Het meest voorkomend is pijn en uitval van de schouder, arm en/of hand. Daarnaast kunnen de zenuwen aangedaan zijn naar:

- De bovenbenen, onderbenen en voeten (bij zo'n 10% van de patiënten).

- De spieren van het middenrif of de stembanden (bij zo'n 5%). Bij een verlamming van het middenrif worden patiënten vaak erg benauwd als ze plat gaan liggen of vooroverbukken. Ook het slapen is vaak gestoord.
- De huid en spieren van de buik (zelden).
- De spieren van het gezicht waardoor er een acute verlamming van één gezichtshelft ontstaat (komt zelden voor).
- Het oor en evenwichtsorgaan waardoor acute doofheid aan één oor of zeer hevige draaiduizeligheid (komt zeer zelden voor).
- Eén helft van de tong (dit komt zeer zelden voor).

Met 'aangedaan zijn' wordt zowel krachtverlies in de spier als pijn en stoornissen in het gevoel of de doorbloeding van de huid bedoeld. Deze kunnen samen voorkomen, maar ook los van elkaar.

Pijn

In de eerste plaats reageert een zenuw op een beschadiging met pijn. Zenuwen geven hun eigen pijn, door middel van kleine vezeltjes, door naar de hersenen. Deze pijn is meestal zeer hevig, stekend of zeurend, doordringend en intens. Als NA patiënten een rapportcijfer geven aan hun pijn, waarbij 0 geen pijn is en 10 de meest vreselijke pijn, geven de meeste NA patiënten hun pijn een 7 of hoger in het begin. Het bijzondere aan pijn door beschadiging van de zenuw zelf is dat iemand de pijn vaak op een andere plaats voelt dan waar de zenuw beschadigd is. Namelijk in dat deel van het lichaam waar de zenuw doorheen loopt. Misschien herkent u dit van bijvoorbeeld de zenuwpijn bij een hernia in de onderrug: het probleem zit in de rug, maar de pijn zit vooral in het been, want daar lopen die beknelde zenuwen naar toe.

De pijn bij een aanval van NA lijkt in drie fasen te verlopen:

Continue pijn

In het begin van een aanval is er een continue, zeer hevige zenuwpijn, die vaak 's avonds en 's nachts nog erger lijkt te worden. De meeste mensen kunnen nauwelijks slapen en zitten maar wat, met hun arm vastgehouden, of lopen rond. Zelfs sterke pijnstillers helpen vaak niet of nauwelijks. Deze pijn kan een paar uur tot maandenlang duren, het gemiddelde is drie weken. Meestal zakt de pijn

daarna af tot een rapportcijfer rond de 5 of minder. We denken dat deze pijn in het begin komt doordat de zenuwen ontstoken zijn (zie ook hoofdstuk 6: oorzaken).

Pijn bij bewegingen

Na de periode van continue pijn in het begin is er meestal een fase waarin de schouder of arm in rust geen pijn meer doet maar er bij bepaalde bewegingen of houdingen ineens felle pijnsteken inschieten. Deze pijn zakt dan in de loop van een paar uur weer wat af. Waarschijnlijk is deze pijn het gevolg van een overgevoeligheid van de beschadigde zenuwen voor rek of druk. Het is een beetje vergelijkbaar met een zenuw in een tand die blootligt bij een gaatje: als je dan de tand aanraakt, treedt er ook een pijscheut op. Meestal trekt deze overgevoeligheid van de zenuwen bij NA na enkele maanden langzaam weg. Bij sommige mensen blijven de zenuwen echter heel lang gevoelig voor rek en druk. Dit kan komen doordat er littekenweefsel is ontstaan waardoor de zenuwen minder soepel kunnen bewegen in hun schede. Als de arm dan bewogen wordt, trekt dat meer aan de zenuwbundel dan normaal en geeft irritatie of een pijscheut.

Chronische pijn

Veel NA-patiënten houden heel lang een soort chronische spierpijn in het gebied van de (deels) verlamde spieren en de plekken waar deze aan het bot of een gewricht vastzitten. Met name spieren die eigenlijk de hele dag aangespannen moeten zijn (bijvoorbeeld de spieren die het schouderblad op z'n plaats houden op de romp) zijn hier gevoelig voor. Ook krijgen mensen pijn in niet-aangedane spieren die overbelast worden omdat ze al het werk van de deels verlamde spieren overnemen. In de praktijk levert dit vaak pijn op in het gebied tussen de nek en het achterhoofd, rond het schouderblad en onder de oksel op de romp. Deze chronische zeurende pijn is vaak erg vervelend en nauwelijks te behandelen met medicijnen of rust. Wat het beste helpt is een behandeling door een ergotherapeut en een fysiotherapeut die met elkaar samenwerken. Deze behandelaars geven u uitleg over wat er aan de hand is. Zij kunnen u in de praktijk laten zien wat u doet en hoe dat de klachten in stand houdt. Door anders te leren bewegen kunt u de klachten geleidelijk verminderen. Daarnaast zal uw fysiotherapeut u leren hoe u het bewegingspatroon in de aangedane schouder of arm zo vloeiend, soepel en normaal mogelijk kunt houden. Hiermee zorgt u er voor dat de verzwakte spieren

niet teveel en niet te weinig belast worden en uw gewrichten en spieren soepel en lenig blijven. Uw ergotherapeut kan u helpen met de vertaling van deze inzichten naar een balans tussen wat de arm en schouder kunnen volhouden en de taken die in het dagelijks leven en werk moeten worden gedaan.

De pijn bij NA is dus helaas vaak slecht met medicijnen te bestrijden. Daarom is pijnbestrijding bij deze aandoening vaak een kwestie van uitproberen en het combineren van verschillende behandelingen zoals fysiotherapie, medicijnen en gedoseerd bewegen. Alleen door proberen weet u of iets voor u persoonlijk tegen de pijn helpt. Voor adviezen inzake pijnmedicatie en andere therapieën.

Verlies van spierkracht

Als de beschadiging van de zenuw ernstig is, krijgt u behalve pijn ook andere klachten omdat de normale functies van die zenuw niet meer goed uitgevoerd worden. Het meest opvallende verschijnsel hierbij is meestal het verlies van kracht in de spieren. Dit kan variëren van licht krachtverlies waar u nauwelijks last van heeft tot een totale verlamming van bepaalde spieren.

Het verlies van kracht komt doordat de prikkels die de zenuw normaal doorgeeft nu niet of nauwelijks meer doorgegeven worden op de plaats waar de zenuw beschadigd is. Met de spier op zich is niets mis, er is alleen geen signaal om hem te vertellen wanneer en hoe sterk hij zich moet samentrekken. In medische termen heet dit *denervatie* ('ontzenuwing'). En als spieren een tijdje niet hebben hoeven samentrekken, nemen ze in omvang en gewicht af. U merkt dit als het dunner worden van bepaalde spieren, waarbij soms het bot meer zichtbaar wordt. Dit heet in medische termen *atrofie* van de spieren.

In het dagelijks leven merken mensen vaak pas dat ze kracht in een spier kwijt zijn als ze al zo'n 30% van hun maximale kracht hebben ingeleverd. De kracht, tussen 70% en 100% maximaal, heb je als het ware als 'extra', voor als er onverwacht een zware inspanning verricht moet worden.

Bij neuralgische amyotrofie neemt de kracht in aangedane spieren vaak af tot (veel) minder dan de 50% van maximaal. Het lukt dan vaak niet eens meer om het gewicht van de arm zelf te dragen of helemaal op te tillen, laat staan dat extra gewicht (bijvoorbeeld een tas tillen) nog lukt. Ook volhouden van bewegingen wordt

lastig. Soms lukt het wel om een bepaalde beweging één keer te maken (zoals de arm uitstrekken of iets boven je in de kast zetten), maar niet om dat een aantal keer of bepaalde tijd achtereen vol te houden. Zowel het verlies van de kracht als de moeite met bewegingen volhouden belemmeren NA-patiënten vaak fors in hun dagelijkse werk, sport, of activiteiten thuis.

Stoornissen in het gevoel

Ook de prikkels die terugkomen van de huid en de gewrichten worden niet meer goed doorgegeven. Hierdoor ontstaan er gebieden op de huid die doof of ‘anders’ aanvoelen. ‘Anders’ kan betekenen dat er tintelingen ontstaan maar ook dat een huidgebied heel onaangenaam of pijnlijk aanvoelt als het aangeraakt wordt. Soms voelt het alsof de aangedane arm of hand dik en opgezet of koud is terwijl er aan de buitenkant niets te zien of merken valt. Dit komt doordat de aangedane zenuwen de signalen van het gevoel als het ware verkeerd doorgeven aan de hersenen. Iets dat normaal als ‘gewoon’ zou voelen, wordt nu doorgegeven als ‘pijn’ of ‘koud’.

De medische termen voor ‘dof’, ‘tintelingen’ en ‘onaangenaam’ aanvoelen bij aanraken van de huid zijn (in dezelfde volgorde) *hypesthesie*, *paresthesie*, en *dysesthesie*. Het gevoel in de gewrichten (*proprioceptie*) is bijna nooit aangedaan bij NA.

Stoornissen doorbloeding van de huid

Stoornissen in de doorbloeding van de huid zijn meestal de minder opvallende verschijnselen bij beschadiging van een zenuw. Heel plaatselijk, meestal in de handen, kan de huid roder, paarsig of vlekkelig worden worden en kunnen huid, haren en nagels sneller gaan groeien. De thermostaat van de huid is als het ware niet meer helemaal goed afgesteld. Het lichaam kan dus op bepaalde plaatsen niet meer goed reageren op een afkoeling door middel van het dichtzetten van de huidvaatjes waardoor de warmte binnen gehouden zou worden. Hierdoor koelen met name handen en voeten sterker af dan eigenlijk zou moeten en dit voelt u als ‘te koud’.

Het sneller groeien van huid, haren en nagels en het anders aanvoelen van koud en warm worden samen, in medische termen, *vasovegetatieve*, *sympatische* of *autonome stoornissen* van de huid genoemd. Meestal zijn deze vegetatieve stoor-

nissen bij NA het ergst in de hand en onderarm. Ze zitten bij NA alleen in die delen van het lichaam waar ook de zenuwen naar spieren en huid zijn aangedaan.

Aanvallen

De klachten bij neuralgische amyotrofie verlopen in aanvallen. Meestal ontstaat eerst een zeer hevige pijn in de schouder of arm en enkele uren tot dagen later raakt een aantal spieren van die arm geheel of gedeeltelijk verlamd. De pijn duurt gemiddeld drie weken, maar kan ook na een dag al weg zijn of juist zes weken aanhouden. 's Nachts is de pijn vaak het ergst. Bij de niet-erfelijke vorm maakt driekwart van de patiënten maar één aanval door en bij een kwart komen de aanvallen nog een keer terug. Bij mensen met de erfelijke vorm ('HNA') is de kans om het terug te krijgen groter en maakt driekwart nog meer aanvallen door.

De plaats, ernst en duur van de pijn en ook van de verlammingen kunnen erg verschillen per patiënt. In de meest milde vorm kan iemand bijvoorbeeld een paar uur pijn in de schouder en onderarm hebben en daarna een aantal maanden problemen met het buigen van het topje van duim en wijsvinger. Aan de andere kant kan de uitval ook heel fors zijn, met pijnklachten die lang aanhouden, veel spieruitval in beide armen en moeite met ademenen tijdens plat liggen, waarbij het herstel na vijf jaar nog niet volledig is. Er bestaan allerlei vormen daar tussenin. Uw neuroloog kan bij u vaststellen of u een milde of ernstiger aanval heeft gehad. De persoonlijke verhalen van enkele patiënten in deze folder betekenen dus niet dat NA er ook bij u zo uit zal zien.

Herstel

Het herstel na een NA aanval is afhankelijk van hoe ernstig en uitgebreid de schade aan de zenuwdraden (*axonen*) was tijdens de aanval. De meeste NA-patiënten herstellen in de loop van een à twee jaar tot gemiddeld zo'n 70-90% van het niveau van voor de aanval. Dit lijkt aardig goed, maar het is dus niet meer de 100% die iemand van zichzelf gewend was. Dit verschil leidt in de praktijk vaak tot restklachten. Als er meerdere aanvallen zijn geweest in dezelfde arm dan is het herstel na elke volgende aanval telkens wat minder.

Uw lichaam probeert beschadigde zenuwen altijd te repareren, maar dit gaat langzaam. Er zijn twee manieren waarop aangedane zenuwen zich kunnen herstellen.

Overnemen van taken

Als binnen een bundel zenuwen niet meer dan twee derde van de *axonen* beschadigd zijn, dan nemen de nog resterende *axonen* binnen drie tot vier maanden het werk van de beschadigde kabeltjes over. Dit mechanisme heet '*collaterale re-innervatie*'. Deze reparatie werkt goed omdat hiermee de spier dan weer volledig kan worden aangestuurd. Er wordt echter wel enige *duurbelastbaarheid* mee ingeleverd. Dat wil zeggen dat de spier wel 1 keer weer maximale kracht kan leveren, maar dit niet goed of lang vol kan houden. In het dagelijks leven merken patiënten hierbij vaak dat ze na een tijdje alle bewegingen met de arm op zich wel weer uit kunnen voeren, maar dat de arm na een tijdje gebruiken snel zwaar en moe wordt en ze even moeten stoppen en rusten voordat ze weer verder kunnen.

Aangroeien zenuwen

Als binnen de bundel zenuwen meer dan twee derde van de axonen beschadigd is, lukt het de rest niet meer om al het werk van de beschadigde draadjes over te nemen. Er blijft dan na een paar maanden een deel van de spier over dat nog niet aangesloten is op de zenuw en waarmee dus nog geen kracht gezet kan worden. Als dit gebeurt, heeft het lichaam nog een tweede manier om de zenuw te repareren waarbij er vanaf het punt van de beschadiging nieuwe axonen in de zenuwbuis groeien naar de spier toe. Dit proces heet '*proximale re-innervatie*' en gaat erg langzaam: minder dan een centimeter per week. Als bijvoorbeeld de zenuw die de spieren van de duim verzorgt kapot gaat ter hoogte van de oksel, kan het tussen de acht maanden en vier jaar duren voor de nieuwe zenuwvezels de duimspieren weer bereikt hebben. Dit is de reden waarom het herstel van de gedeeltelijk verlamde spieren bij NA zo lang duurt. Dat betekent ook dat er na twee jaar nog steeds verbetering van spierkracht op kan treden, vooral als het om spieren gaat die het verst weg zitten. Helemaal volledig wordt het herstel echter meestal niet meer.

Als een zenuw meerdere malen getroffen wordt, neemt de kans op herstel af. Ook zenuwen kunnen niet alles verdragen: als ze nog meer beschadigd worden gaan ze voorgoed kapot. In de praktijk betekent dit dat de functie van bijvoorbeeld de arm, na een eerste periode van pijnlijke uitval, nog wel voor een groot deel zal herstellen, maar dat na een tweede of derde keer herstel niet goed en ten slotte

helemaal niet meer mogelijk is. Het krachtverlies, maar ook de stoornissen in het gevoel en in de bloedvoorziening van de huid, blijven dan aanwezig.

Er zijn geen medicijnen bekend die het herstel van zenuwen kunnen bevorderen. Vitamine B6 in hoge doseringen is zelfs schadelijk voor zenuwen. Ook elektrische stimulatie van de spier om de spiermassa te versterken wordt afgeraden omdat dit het eigen herstel van de zenuw door het lichaam waarschijnlijk tegenwerkt. Er is echter geen bezwaar bij NA tegen de mildere elektrische stroompjes die bij de zogenaamde TENS-behandeling (zie hoofdstuk 9) gebruikt worden.

Er spelen ook andere factoren mee in hoe snel en hoeveel patiënten weer kunnen. Voor de meeste spieren geldt dat ze in het dagelijks leven weer goed functioneren als ze 70% van hun oude kracht terughebben. Maar sommige spieren moeten echt weer bijna 100% hersteld zijn voordat ze weer normaal functioneren. De spier die bij uitval een afstaand schouderblad geeft (de serratus anterior) is hier het belangrijkste voorbeeld van. Omdat deze spier zijn maximale kracht en uithoudingsvermogen nodig heeft om goed te kunnen werken lijkt het soms alsof herstel van de zenuw naar deze spier toe veel langer duurt dan het herstel van de andere zenuwen. Dat is dus waarschijnlijk niet zo. Het duurt alleen langer voordat u er iets aan hebt.

Complicaties

Ondanks dat er wel herstel van kracht optreedt, ontwikkelt meer dan de helft van de NA patiënten pijnklachten. Deze pijn is meestal het gevolg van overbelasting van zowel de verzwakte spieren als de spieren die daarvoor moeten compenseren. Door de pijn en verminderde kracht worden NA-patiënten vaak gehinderd in het uitvoeren van dagelijkse handelingen zoals tandenpoetsen, huishouden of werk. De belangrijkste beperkingen zitten vaak in moeite met reiken en tillen. Maar ook relatief lichte herhaalde bewegingen (bijvoorbeeld typen of strijken) of het langdurig in één houding zitten kunnen dit soort pijnklachten uitlokken en in stand houden. Wanneer NA-patiënten toch hun normale activiteiten blijven uitvoeren gebeurt dit onbewust vaak door veel te compenseren en te forceren. Dit wil zeggen dat de bewegingen niet meer op een normale manier worden gedaan maar door andere spieren of door het hele lijf aan te spannen. Deze manier van

beweging kost vaak veel meer energie dan de normale manier en leidt sneller tot overbelasting en chronische spierpijn. Soms beweegt de schouder op een totaal andere manier dan normaal waardoor er vervolgens weer nieuwe pijnklachten ontstaan.

In de normale situatie denken de meeste mensen helemaal niet na over hoe hun schouder beweegt. Iemand denkt meestal alleen na over wat hij of zij met de hand wil doen of pakken. Wat het lichaam daarvoor rondom de schouder moet regelen om die hand stabiel en stevig te kunnen gebruiken, gaat helemaal onbewust. Hierdoor weten NA-patiënten vaak niet welke spieren zwakker zijn, of zijn zich soms niet eens bewust van spierzwakte, alleen maar dat de arm zo lastig beweegt en niet goed vol kan houden. Ook zijn patiënten zich vaak niet bewust dat er sprake is van een compenserend bewegingspatroon en welke gevolgen dit op lange termijn kan hebben. Ze merken in de loop der tijd gevolgen omdat het (extra) pijn, krachtverlies en/of vermoeidheid oplevert. Gebrek aan informatie over de gevolgen en het verloop van NA kan leiden tot het gevoel dat de klachten 'onbeheersbaar' zijn.

De uitval of gedeeltelijke verlamming van een aantal spieren in de schouder, arm en/of hand heeft niet alleen gevolgen voor de kracht. Ook de stand van de schouder, arm, pols of vingers kan er behoorlijk door veranderen. Bij uitval in de spieren die het schouderblad op z'n plaats moeten houden is het vaak zo dat door het gewicht van de arm, de schouder een stuk naar opzij en beneden zakt. Dit levert dan weer problemen op als de arm opgetild wordt omdat de ruimte in het schoudergewricht, tussen de kop van de bovenarm en de schouder, kleiner is. Hierdoor kunnen de pezen rondom het schoudergewricht bij bepaalde bewegingen knel komen te zitten (*secundair impingement*) en dat is pijnlijk. Als het schouderblad afhangt, worden ook de spieren die er, vanaf de nek en rug aan vast zitten, uitgerekt. Ook dit is vaak pijnlijk, zeker op de lange termijn. Vooral omdat spieren er niet goed tegen kunnen als ze uitgerekt zijn en toch moeten aanspannen.

Als bepaalde spieren op het schouderblad erg verlamd zijn, kan het zelfs voorkomen dat de kop van de bovenarm helemaal niet meer goed op zijn plek kan worden gehouden in het schoudergewricht. Dan ontstaat een gedeeltelijke ontwrichting ('uit de kom zijn') van de schouder, in medische termen een *subluxatie*.

Dit levert vaak ongemak of pijn op bij liggen op de schouder, maar de arm gaat niet helemaal uit de kom.

Oorzaken

De precieze oorzaak van NA is nog niet bekend. Het is een samenspel van een aantal factoren. De aanvallen zelf worden waarschijnlijk veroorzaakt door een vergissing van het afweersysteem (of *immuunsysteem*). Het afweersysteem bij NA-patiënten maakt soms per ongeluk afweerstoffen aan die niet alleen bacteriën en virussen van buiten onschadelijk maken maar ook een ontstekingsreactie van de zenuwen veroorzaken. Het is dus niet zo dat het afweersysteem bij NA slecht werkt. Het werkt eerder goed en soms té enthousiast, waarbij per ongeluk ook afweer wordt gemaakt tegen onderdelen van het eigen lichaam.

Waarschijnlijk zijn de zenuwen van mensen met NA in aanleg gevoeliger voor dit soort beschadiging. Bij mensen met de erfelijke vorm is dit nog meer uitgesproken. Zij krijgen ook vaker in hun leven een aanval. Waar die verhoogde gevoeligheid precies uit bestaat is nog onbekend. Alleen een verandering in het erfelijk materiaal is niet voldoende om de aanvallen te krijgen. Er zijn gebeurtenissen die de pijn en het krachtverlies kunnen uitlokken:

- Infecties (met name infecties van de neus en keel, bijvoorbeeld een verkoudheid of griep).
- Zwangerschap en bevalling (met name enkele uren tot dagen na een bevalling kunnen pijn en uitval optreden).
- Zware inspanning of belasting van de schouders en armen.
- Stress, zowel lichamelijk als psychisch.
- Inentingen en behandelingen met bloedproducten of *immunotherapie*.
- Operatie en narcose.
- Ongeluk of verwonding van de schouder of arm.
- Weersomslag, meestal van warm naar koud of nat weer.

Maar:

- Niet elke gebeurtenis veroorzaakt bij iedere patiënt pijn en krachtverlies. Dit kan per persoon heel erg verschillen.

- Zo'n gebeurtenis lokt niet iedere keer pijn en krachtverlies uit. Heel vaak kan men ook pas achteraf zeggen of er een opvallende of ongewone gebeurtenis aan de klachten voorafgegaan is.
- Dit lijstje is niet volledig. Misschien heeft u zelf al gemerkt dat de klachten ook door andere gebeurtenissen kunnen worden uitgelokt. Als dat zo is, wilt u deze gebeurtenissen dan doorgeven?

De mechanische belasting van de arm en schouder speelt ook een rol in de kans op het krijgen van een NA-aanval. In de groep van ± 750 in het Radboudumc bekende NA-patiënten zitten opvallend meer sportieve mensen en mensen die zware lichamelijke arbeid verrichten dan in de algemene bevolking. De gedachte is dat het zwaarder of meer dan gemiddeld bewegen van de arm meer rek en trek op de zenuwen van de plexus zet. Hierdoor wordt de barrière tussen zenuw- en bloedbaan minder dicht en wordt de zenuw kwetsbaarder voor een beschadiging door het afweersysteem.

Er moeten er dus een aantal dingen tegelijk misgaan voordat er sprake is van een NA-aanval. Helaas is er nog geen advies te geven wat patiënten zouden moeten doen en laten om de kans op zo'n aanval kleiner (of groter) te maken. Het is ook niet te voorspellen of iemand (nog) een aanval krijgt. En ook al zijn er sommige aanvallen die optreden net na een infectie, operatie of bevalling, er zijn géén speciale maatregelen bekend of nodig in een dergelijke situatie. NA-patiënten wordt dan ook aangeraden om noodzakelijke inenting te halen omdat de kans dat u op uw reis ziek wordt waarschijnlijk veel groter is dan de kans dat er weer een NA-aanval zou volgen. Ook hoeft uw verloskundige of gynaecoloog geen speciale maatregelen te nemen rondom de bevalling. Het maakt ook niet uit of u bevalt via de natuurlijke weg of een keizersnee en ook een ruggenprik is niet meer of minder veilig dan andere vormen van pijnbestrijding. Het kan wel handig zijn om uw verloskundige, gynaecoloog of chirurg in te lichten dat u NA hebt en dat er een kleine kans bestaat op het ontstaan van een aanval na de bevalling of operatie. Dan is men op de hoogte en kan men snel een goede behandeling instellen.

Erfelijkheid

De erfelijke vorm van NA komt bij meerdere personen in één familie voor en wordt van de ene generatie naar de volgende doorgegeven. Als er bij u in de familie verder niemand is die klachten of verschijnselen heeft die bij NA passen, dan kunt u ervan uitgaan dat u deze erfelijke vorm niet heeft. Dit hoofdstuk is dan niet voor u van toepassing.

Dominante erfelijkheid

Erfelijkheid wil zeggen dat eigenschappen van mensen van de ene generatie op de andere worden overgedragen. Eigenschappen kunnen zowel lichamelijk zijn (bijvoorbeeld de kleur van de ogen) als psychisch (het karakter).

Het overdragen van eigenschappen gebeurt door middel van het erfelijk materiaal in de cellen. Dit erfelijk materiaal heet ook wel 'DNA'. Het DNA zit in de cellen opgerold en verpakt in de *chromosomen*, ofwel celkernlichaampjes. Een stukje erfelijk materiaal dat één eigenschap overdraagt wordt een *gen* (meervoud: *genen*) genoemd.

Ieder kind krijgt bij de bevruchting twee versies van ieder *gen*, één van vader en één van moeder. Vader en moeder hebben op hun beurt ook weer twee versies van hun vader en moeder gekregen.

Nu kunnen eigenschappen, ook erfelijke aandoeningen, op twee manieren doorgegeven worden. Voor de ene manier is het *gen* van maar één ouder nodig. Wat het *gen* van de andere ouder doet, is dan niet belangrijk. Dit soort erfelijkheid noemen we met een medische term *dominant*.

Voor de andere manier zijn de twee *genen* van beide ouders nodig. Als die niet allebei aanwezig zijn, wordt de eigenschap niet doorgegeven. Deze vorm van erfelijkheid heet *recessief*.

HNA is een *dominante* aandoening. U heeft dus van één van uw ouders een stukje erfelijk materiaal gekregen waar een verandering in zat die andere mensen niet hebben. Deze verandering zorgt waarschijnlijk voor de verhoogde gevoeligheid van de zenuwen voor beschadiging.

We weten dat HNA *dominant* is door de manier waarop de aandoening in families wordt doorgegeven. In geen enkele familie die we kennen zijn bijvoorbeeld beide ouders van een patiënt aangedaan.

Voorspelling HNA

Het *dominant* zijn van een aandoening heeft ook gevolgen voor de kans dat uw kinderen dezelfde aandoening te krijgen. Statistisch gezien is die kans 50%. Dit wil zeggen dat *in theorie* de helft van de kinderen de aandoening erven van hun ouders. Hierbij moet u goed onthouden dat dit *alleen in theorie* precies de helft zal zijn. Theorie over dit soort kansen is altijd gebaseerd op grote groepen mensen. Voor u en uw gezin kan het in de praktijk heel anders uitvallen. Soms zal geen van de kinderen klachten krijgen, soms krijgen ze het allemaal. Het is ook niet zo dat als het eerste kind de aandoening niet heeft, het volgende kind meer kans zou hebben om het wel te krijgen of andersom. U kunt de kans op overerven vergelijken met het gooien van kop of munt. Als u kop gooit, krijgt uw kind de aandoening niet, als het munt is, heeft hij of zij wel kans om de aandoening te krijgen. En voor ieder kind moet u als het ware opnieuw gooien. Samengevat valt er over de kans op deze aandoening in uw persoonlijke geval dus geen enkele zinnige voorspelling te doen.

Lichamelijke kenmerken

Mensen die aan de erfelijke vorm van NA (HNA) lijden hebben soms een opvallend uiterlijk. Die veranderingen in het uiterlijk worden met een medische term 'milde *dysmorfie* kenmerken' genoemd. Hieronder vallen lichamelijke kenmerken zoals: dichtbijeenstaande en diepliggende ogen, een 'Chinese' vorm van de ogen, ongewone vorm van de oorschelp, een smal of niet symmetrisch (beide helften niet hetzelfde) gezicht, een smalle mond, een gespleten gehemelte of huig en wijd uiteenstaande tanden.

In de rest van het lichaam kunnen als kenmerken voorkomen: bij de geboorte aan elkaar zittende vingers of tenen of aan elkaar zittende botten van de onderarm, hamertenen en een klein postuur (klein van stuk).

Niet alle patiënten hebben deze uiterlijke kenmerken. Ook binnen één familie kan hierin verschil zitten. En er zijn ook familieleden beschreven die wel deze uiterlijke kenmerken hebben maar geen HNA.

Gen onderzoek

In de afgelopen jaren is meer wetenschappelijk inzicht gekomen in de erfelijke veranderingen die kunnen leiden tot HNA. Zo weten we dat er op meerdere plaatsen in het DNA een verandering kan zijn die HNA veroorzaakt. De aandoening is, om het in medische termen te zeggen, '*genetisch heterogeen*'. Er is echter pas van één *gen* onomstotelijk vastgesteld dat het tot HNA aanvallen kan leiden.

Dit *gen*, of stukje erfelijk materiaal, heet SEPT9 en ligt op de lange arm van het 17e chromosoom (17q25). In dit *gen* zijn verdubbelingen of hele kleine veranderingen van het DNA-materiaal gevonden in families met HNA. Hoe deze precies aanleiding geven tot een grotere gevoeligheid voor een zenuwontsteking is echter nog niet duidelijk. Wel weten we dat de typische gelaatstrekken en andere uiterlijke kenmerken in sommige families veroorzaakt lijken te worden door één hele specifieke verandering in het SEPT9-*gen*, de zogenaamde 'R88W'-verandering. Veranderingen in het SEPT9-*gen* zijn naar schatting aanwezig bij ongeveer de helft van de HNA-patiënten (of families). Daarnaast zijn er dus ook families die deze veranderingen niet hebben en moeten er dus nog meer genen op andere chromosomen zijn die bij een verandering HNA veroorzaken.

Omdat een verandering in het SEPT9-*gen* maar bij de helft (en in Nederland waarschijnlijk bij nog minder) van de HNA-patiënten voorkomt, is het nog niet zinvol om Nederlandse patiënten hierop te laten testen. Immers, als er dan geen verandering wordt gevonden, weet je nog niet zeker of je wel of geen HNA hebt. Voorlopig blijft de diagnose dus vooral afhankelijk van of er andere mensen met NA in de familie zijn. Er zijn geen andere kenmerken die voor een individuele patiënt een definitief onderscheid kunnen maken tussen de erfelijke vorm of niet. Zo komen bij beide vormen herhaaldelijke aanvallen voor en kunnen bij beide vormen ook zenuwen buiten de arm aangedaan zijn.

Behandeling

Duidelijk is dat de behandeling van NA niet makkelijk is. De afgelopen jaren is wel meer informatie beschikbaar gekomen over welke behandeling zinvol kan zijn. Die behandeling varieert per fase van de aandoening. We onderscheiden drie fasen:

1. Acute fase

Pijnstillers

De pijn in de acute fase reageert het beste op een combinatie van twee sterke pijnstillers: een zogenaamd *langwerkend NSAID* en een *langwerkend opiaat*. Deze middelen moeten door een arts worden voorgeschreven. Als uw pijnscore groter of gelijk is aan 7 op een schaal van 10 is het meestal zinloos om alleen paracetamol of middelen zoals ibuprofen of naproxen te proberen. De meeste NA-patiënten geven aan dat deze gewone pijnstillers helemaal niets doen in de acute fase van een aanval.

Prednison en andere middelen die het immuunsysteem beïnvloeden

In de eerste dagen van een aanval heeft een stootkuur prednison bij sommige NA-patiënten een gunstig effect. Het werkt echter niet bij iedereen; prednison geeft bij ongeveer de vijf op de tien mensen een snelle afname van de pijn en bij een of twee op de tien een wat sneller herstel van de kracht dan je normaal zou verwachten. Het is dus geen wondermiddel. Prednison is een middel dat altijd door een arts moet worden voorgeschreven. Daarbij moet ook gekeken worden naar *contra-indicaties*, dat wil zeggen redenen waarom iemand het middel niet zou mogen gebruiken (zoals niet goed ingestelde suikerziekte, een maagzweer of depressie).

Er zijn nog geen gegevens over een mogelijk gunstig effect van andere middelen die de afweer beïnvloeden bij NA. Het gebruik van deze middelen kan dan ook niet worden aangeraden.

Advies voor uw arts in de acute fase

Bij een NA-aanval of recidief wordt als pijnstilling een combinatie van langwerkend morfine (bijv. MS Contin 2 dd 10-20 mg) met een langwerkend NSAID (bijv. Diclofenac 2 dd 100 mg Retard) geadviseerd. Als er geen contra-indicaties zijn

kan ook een korte stootkuur prednison per os overwogen worden. Wij gebruiken hiervoor 60 mg per dag (bij kinderen: 1 mg/kg) gedurende 7 dagen, in de week erna met 10 mg / dag af te bouwen tot nul. Zo nodig laxantia (bij morfinegebruik) en maagprotectie (bij prednison en NSAID).

Fysiotherapie

Fysiotherapie kan zinvol zijn in de acute fase om te zorgen dat de aangedane arm(-en) niet verstijft in de gewrichten omdat u hem niet meer kan bewegen. Dit heet in medische termen *contractuurpreventie*. Het is belangrijk dat de beweeglijkheid in de gewrichten van schouder, elleboog, pols en vingers in stand gehouden wordt en dat de spieren niet verkorten. Tegen het dunner worden van de spieren die horen bij de aangedane zenuwen is niets te doen. Andere vormen van fysiotherapie zoals manipulaties, tractie en weerstands- of gewichtstraining zijn in deze fase nog niet aan de orde en leveren vaak alleen maar meer pijn op.

2. Eerste paar maanden

Als de acute zeer hevige pijn begint af te nemen blijven de zenuwen in de aangedane arm(-en) vaak nog een tijdje overgevoelig voor rek en beweging. U kunt dit merken doordat er scheuten zenuwpijn of prikkelingen in de arm schieten als u de arm beweegt. Deze pijn is het gevolg van de overgevoeligheid van de aangedane zenuwen en betekent niet dat de zenuwen nog verder kapot aan het gaan zijn. De pijn is vaak hinderlijk maar voor de meeste patiënten wel te dragen, zeker als men weet hoe het komt.

Co-analgetica

Als deze pijscheuten echter heel hinderlijk zijn, kan geprobeerd worden ze te behandelen met zogenaamde *co-analgetica*. Dit zijn middelen die van oorsprong óf tegen epilepsie óf tegen depressies zijn. Ze dempen als het ware zenuwprikkelers in het hoofd maar dat doen ze ook in de beschadigde zenuwen in uw arm of been. Daarom werken ze tegen deze zenuwpijnen bij NA. Deze middelen zijn echter geen gewone pijnstillers. Dit wil zeggen dat u ze niet kan of moet nemen op het moment dat de pijn ineens op komt zetten, maar ze continu moet gebruiken om een bepaalde hoeveelheid medicijn in het bloed op te bouwen. De eerste weken geven ze vaak bijwerkingen in de vorm van duizeligheid of een gestoorde

concentratie. Dit gaat meestal over. Ze beginnen pas na een aantal weken te werken. U moet ze minstens vier tot zes weken gebruiken en de dosering langzaam opbouwen. Als ze in de goede dosering na zes weken niet helpen dan kunt u ze beter afbouwen en stoppen. Ook deze medicijnen kunt u alleen op recept en in overleg met uw arts krijgen.

Fysiotherapie

Als de acute pijn wat is afgenomen is het vaak verstandig om advies en begeleiding te vragen van een fysiotherapeut. Daarbij is het belangrijk dat het voor zowel u als de therapeut duidelijk is dat de pijn en spieruitval bij NA niet hetzelfde zijn als de 'gewone' schouderklachten. Bij gewone schouderklachten bestaat de therapie vaak uit het versterken van de spieren rondom de schouder door oefeningen met elastieken banden of gewichten. Deze standaardbehandeling werkt echter meestal niet bij NA, of levert juist zelfs juist meer klachten op. Dit komt omdat de spieren die al verzwakt zijn door de zenuwbeschadiging vaak in het dagelijks leven al op de top van hun kunnen moeten functioneren. Normale bewegingen zijn voor deze zwakke spieren al topsport. Als ze dan nog extra moeten trainen, raken ze heel snel overbelast en dat levert een moe, zwaar of lam gevoel op en spierpijn nadien.

Als regel geldt dat u van een bepaalde training of activiteit niet langer last moet hebben dan dat de activiteit zelf geduurd heeft. Dus een half uurtje trainen of huishoudelijk werk moet niet drie uur daarna nog een lam gevoel en spierpijn opleveren. Als dit wel gebeurt, is de activiteit of training te zwaar en/of te lang geweest en moet deze worden aangepast. Bespreek dit met uw therapeut als dit het geval is.

De fysiotherapeut kan u uitleg geven over wat er precies mis gaat in de bewegingen van de schouder en u helpen om die bewegingen zo normaal en vloeiend mogelijk te houden. Omdat het lichaam snel de neiging heeft zwakte in de schouder te compenseren door op een andere manier te gaan bewegen ontstaat vaak onbewust een heel afwijkende manier van de schouder gebruiken. Op de langere termijn kan dit leiden tot hardnekkige pijnklachten in de schouder, nek en achterhoofd. Uw fysiotherapeut kan u helpen om zo'n onhandige manier van bewegen en compenseren weer normaal te maken. Verder is het belangrijk om te weten dat compensatie op zich niet slecht is, maar wel kan leiden tot toename van

de klachten. Uw therapie zou zich dan vooral moeten richten op het geven van inzicht in momenten van overbelasting en hoe deze momenten terug te brengen. Daarnaast spannen patiënten vaak allerlei compenserende spieren te hard aan als dat eigenlijk helemaal niet nodig is. Leren hoe u dan een beweging met een juiste timing van spier aan- en ontspanning kunt uitvoeren is belangrijk (spier coördinatie training). Vaak wordt er teveel gedacht aan de spierzwakte en aan het versterken van de spieren en wordt er in de therapie ‘vergeten’ dat aanspanning afgewisseld moet worden met ontspanning.

Meer informatie voor uw fysiotherapeut is te vinden in de speciale folder over NA voor behandelaars, te downloaden via de website van het Radboudumc, via <http://www.radboudumc.nl/Zorg/Ziektebeelden/Pages/neuralgischeamyotrofie.aspx>.

3. Late fase (restklachten)

Factoren die klachten in stand houden

Ongeveer tweederde van de NA-patiënten die in het Radboudumc onderzocht werden kreeg, na enkele weken tot maanden, hardnekkige pijn in het gebied rond het schouderblad, de nek en het achterhoofd. Deze wordt veroorzaakt door overbelasting van zowel de zwakke als ook de compenserende spieren. Verder komt pijn en een minder beweeglijk schoudergewricht veel voor. Dit wordt veroorzaakt door de veranderde manier van bewegen in het schoudergewricht omdat een aantal van de spieren die dit gewricht besturen minder sterk zijn. Het gewricht raakt hiermee zowel in rust als tijdens het bewegen uit balans. Hierdoor loopt de beweging tussen schouderkom en de schouderkop niet meer vloeiend en kunnen de pezen van spieren rondom de schouder tussen kom en kop bekneld en beschadigd raken.

Behandeling van bovenstaande klachten is niet makkelijk, zeker niet als ze al maanden bestaan of steeds erger worden. Vaak raken NA-patiënten in een negatieve spiraal waarbij bijvoorbeeld de pijn toeneemt, iemand vervolgens gedwongen rust moet nemen tot het weer een beetje gaat, dan weer allerlei activiteiten oppakt die vervolgens weer tot pijn leiden. Een eerste stap in de aanpak van deze aanhoudende klachten is het bepalen welke factoren bij iemand een rol spelen.

Er zijn vier factoren te onderscheiden die pijn en beperkingen in stand houden bij NA.

Lichamelijke factor

Allereerst is er de lichamelijke factor: kracht en gevoel in de individuele spieren en het herstel daarvan (de '*hardware*'). Belangrijk is hierbij dat het zenuwherstel leidt tot een spier die weer kan worden aangestuurd, maar dat dit tegelijkertijd ten koste gaat van de mogelijkheid van die spier om vol te houden. U merkt dat u een bepaalde beweging wel een of een paar keer kan uitvoeren, maar de arm daarna al snel zwaar, moe en minder sterk wordt en de beweging steeds lastiger.

Manier van bewegen

De volgende factor is de manier van bewegen die het lichaam gebruikt om taken uit te voeren. Schouderbewegingen vragen om een zeer complexe sturing (de '*software*') vanuit de hersenen. Dit gebeurt grotendeels onbewust.

Als er in de hardware een beschadiging optreedt, gaat het lichaam meteen over op een andere manier van aansturen (een *compensatiestrategie*) waarmee de houding of beweging toch nog zo goed mogelijk kan worden uitgevoerd. Deze compensatiestrategieën kosten echter meer energie dan de normale manier van bewegen. De beweging zal dan in eerste instantie wel lukken, maar kan vaak minder lang worden volgehouden en leidt uiteindelijk tot overbelasting.

Verhouding belasting/belastbaarheid

De derde factor waarmee klachten in stand gehouden worden is de verhouding tussen belasting en belastbaarheid in het dagelijks leven en werk (of school/opleiding). Omdat herstel van zenuwen lang duurt (maanden tot enkele jaren), willen NA-patiënten vaak toch weer hun taken thuis en op het werk zo goed mogelijk oppakken. Dit hangt natuurlijk ook af van andere omstandigheden zoals de zorg voor partner of kinderen, eisen van de werkgever of bijvoorbeeld het UWV. Voor de aangedane spieren bij NA is het beter om tijdens het werk vaak van houding en de zwaarte van belasting te wisselen en om vaak korte rustpauzes te nemen of even wat anders te gaan doen ("*minibreaks*"). De dagelijkse situatie van veel mensen staat zo'n flexibel schema vaak niet of slechts met veel aanpassingen (ook van anderen) toe. Een veel voorkomend probleem is dan ook dat patiënten

door deze externe omstandigheden “toch maar gewoon doorgaan” en dan in de loop van maanden hun lichaam en daarmee zichzelf volledig uitputten. In het begin zijn de pijnklachten hierbij vaak slechts in de uren na de inspanning aanwezig om vervolgens steeds sneller terug te komen en langer aan te houden, totdat een situatie bereikt is waarin pijn en oververmoeidheid continu aanwezig zijn.

Tot slot bepaalt ook de manier waarop iemand omgaat met zijn klachten en beperkingen of klachten minder worden of juist blijven bestaan. Deze manier van omgaan, of ‘*copingstijl*’, wordt vooral bepaald door hoe iemand als persoon in elkaar zit. In een onderzoek is voor NA-patiënten met blijvende klachten als groep al eens aangetoond dat er geen sprake is van een afwijkende persoonlijkheid (“*psychopathologie*”) of een chronisch pijnsyndroom. In de praktijk zien we wel dat veel NA-patiënten de neiging hebben om ondanks hun klachten toch steeds maar weer door te gaan (“als ik nog een tandje erbij zet, kom ik er wel weer overheen”) en dat deze instelling hen nu juist in een vicieuze cirkel of neerwaartse spiraal doet belanden van continu overbelasten, dan door klachten weer uitvallen, dan oprabbelen en weer fanatiek aan de slag gaan, overbelasten en ga zo maar door.

Therapieplan

Als iemand met NA eenmaal chronische klachten heeft, zijn deze meestal niet meer met eenvoudige middelen of medicijnen terug te draaien. Het is dan vaak nodig om samen met uw behandelaar(s) alle klachten en hun mogelijke onderhoudende factoren in kaart te brengen. Hiermee kan dan een inschatting worden gemaakt welk herstel nog mogelijk is en wat daarvoor moet gebeuren: fysiotherapie, ergotherapie, een revalidatietraject, psychologische coaching, overleg met de bedrijfsarts of een combinatie van dit alles. Zo’n plan van aanpak moet dan ook leiden tot concrete adviezen en stappen die de patiënt kan maken. Vaak gebeurt dit in een revalidatietraject maar het kan ook samen met de huisarts of eigen neuroloog bekeken worden, afhankelijk van diens ervaring met deze aandoening. In Nederland wordt een dergelijke revalidatie voor NA aangeboden door het multidisciplinaire team (“de Plexuspoli”) vanuit de afdeling Revalidatie in het Radboudumc. Om hier terecht te kunnen is een verwijzing van uw huisarts, neuroloog of andere specialist noodzakelijk.

Persoonlijke ervaringen

Een 'luxepijn': ervaringen van een vrouw met NA

"Ik ben nu 54 jaar. Drie jaar geleden kreeg ik voor het eerst het gevoel een 'hete plek' in mijn linkerschouder te hebben die aanvankelijk goed te verdragen was, maar gaandeweg steeds meer problemen ging geven. De pijn werd zodanig dat ik bij mijn huisarts aan de bel trok, die in verband met mijn al jaren slepende nekpijn, mij de zoveelste pijnstiller voorschreef en het daarbij liet. Ikzelf liet het daar ook bij, omdat ook ik dacht dat de pijn wel vanuit mijn nek zou komen. Door de pijnstillers werd het gevoel tijdelijk onderdrukt, maar ging zeker niet weg.

Het hele daaropvolgende jaar bleef ik de pijn voelen. Ik kreeg mijn normale fysiotherapie voor mijn nek en alles ging gewoon door, maar soms kreeg ik kramp in mijn linkerarm en begonnen mijn vingers, duim en handpalm van mijn linkerhand te prikkelen. Ondertussen sukkelde ik maar door.

Een jaar later kwam ik na een hevige pijnaanval weer bij de huisarts terecht, waarop ik foto's mocht laten maken bij de neuroloog in het ziekenhuis. De uitslag van de foto's heb ik toen besproken met een vervangende neuroloog. De foto's wezen op slijtage van de nekwervels, maar niet zodanig dat dat die vreselijke pijn kon veroorzaken. De vervangende neuroloog deed het af als een 'luxepijn' in deze luxe tijd. Volgens hem kwam dit vroeger ook wel voor, maar piepten mensen niet zo!

Weer een jaar later was de pijn zo hevig witheet en ijskoud dat ik in het ziekenhuis werd opgenomen en zelfs verlamingsverschijnselen in mijn linkerarm kreeg. In het ziekenhuis heb ik kennisgemaakt met dokter Van Alfen uit het Radboudumc in Nijmegen. Zij herkende de aandoening en schreef mij medicijnen voor, een kuur prednison en gabapentin, om me van die vreselijke pijn af te helpen. Uiteindelijk ben ik uit het ziekenhuis ontslagen met gabapentin dat ik nu nog steeds gebruik. Het is nu mei 2001 en ik heb sinds de aanval in september vorig jaar nog een aanval gehad in februari van dit jaar. Deze was minder erg, maar die heb ik ook aan voelen komen zodat ik snel weer met een kuur medicijnen kon beginnen waardoor me meer narigheid bespaard is gebleven.

Hoe beleef ik dit?

Ik heb hulp in huis gekregen, iets waar ik veel moeite mee heb, omdat ik een 'doe-het-zelf figuur' ben. Als ik veel pijn heb kan ik echter alles makkelijker over me heen laten komen. De pijn schommelt ook. Soms sta ik 's ochtends op en dan voel ik dat ik een 'off-day' heb. Dan kan ik dus niet te veel doen en moet ik me rustig houden. Maar er zijn ook dagen dat ik best wat kan: was ophangen, tillen van zware dingen zoals een volle pan, koffie- of theepot of een vaas met bloemen. Dat soort handelingen is echter wel heel moeilijk geworden.

De zorg voor mezelf is ook anders geworden. Panty's, ondergoed en schoenen aan- en uittrekken, haren wassen en kammen, is lastig. Ik betrap me er op dat ik jassen en blouses anders aantrek, kortom, het heeft veel beperkingen met zich meegebracht. Slapen is ook zoiets. Het kussen gaat wel tien keer per nacht in en uit bed en ik kan niet zo goed op mijn linkerkant slapen. Zitten vind ik pas prettig als mijn linkerschouder voldoende gesteund wordt, druk op mijn arm of hoofd of een vreemde houding kan ik absoluut niet hebben.

Hoe beleeft mijn omgeving dit?

Het beheerst een deel van ons leven. De zorg die mijn man en kinderen voor mij hebben is anders geworden. Er wordt veel meer opgeruimd door henzelf en er wordt bedacht hoe het voor mij makkelijker kan. Ze helpen waar ze kunnen, als er tijd voor is.

In familieverband wordt er altijd en overal naar mijn gezondheid geïnformeerd. Logisch en normaal, maar soms wordt het ook als 'storend' ervaren. Er zijn nog zoveel andere, fijnere dingen.

Toekomst

Soms maak ik me veel zorgen over de toekomst. Als het zo blijft dat ik aanval op aanval krijg, moet ik dus medicijnen blijven slikken. Als de verlammingen vaker voorkomen en erger worden, wat dan?

Ik probeer zo lang mogelijk alles te blijven doen wat ik kan, mag en wat mogelijk is. Ik probeer ook zo veel mogelijk positief in het leven te staan, voor mezelf en voor anderen.

Ik ben niet sterk, maar wel héél taai!"

Hereditaire neuralgische amyotrofie (HNA)

Ervaring van een patiënt, geboren in 1964

“Hoe en waardoor HNA precies begint, is mij niet geheel duidelijk. Wel kan ik zeggen dat, in de vier ervaringen tot nu toe, de spieren die aangetast raken een aantal weken (ongeveer twee tot vier) moe aanvoelen, zoals bij een vermoeidheid na intensief sporten. Deze vermoeidheid neemt geleidelijk toe tot een zeurende, steeds aanwezig zijnde pijn.

Na twee tot vier weken merk ik dat de pijn niet normaal is (te constant en te hevig) en ga ik vermoeden dat het wel eens HNA kan zijn. Na ongeveer vier tot zes weken is de pijn zo aanwezig en hevig dat normaal functioneren niet of nauwelijks meer mogelijk is (werken, privé). Ik word prikkelbaar en futloos, ik heb nergens zin in. Totdat de pijn van het ene op het andere moment weg is, tenminste zo lijkt het. Ik denk dat het een periode van een aantal dagen is waarin de pijn wegvalt en een spiervlamming optreedt.

Naast de spiervlamming heb ik veel last gehad van een gevoelloze huid. Altijd daar waar ook de verlamming was. Het herstel na een verlamming in de armen duurde ongeveer een jaar (90%). De laatste 10% herstel komt gedurende een aantal jaren en is afhankelijk van de mate van gebruik van de verlamde spieren.

Waar uit zich HNA?

In mijn geval heb ik driemaal een aandoening in één arm gehad en eenmaal in de stembedstreek.

Jaar:	Waar:	Herstel:
1977	Rechter arm volledig inclusief gevoelloze huid onderarm en hand	een jaar
1985	Linker arm volledig inclusief gevoelloze huid onderarm en hand	een jaar
2000	Linkerarm gedeelte inclusief gevoelloze onderarm binnenkant	drie maanden
2000	Beide stembeden (zes maanden niet kunnen praten) en gedeelte slokdarm	zes maanden.

Hoe verder?

Met HNA is te leven. Wel merk ik elke keer dat het herstel minder wordt. In mijn linker arm heb ik twee aanvallen gehad, deze is er het slechtst aan toe. Sommige armbewegingen blijven moeilijk. Fysiotherapie kan helpen zo goed mogelijk te herstellen na een aanval. Doorzettingsvermogen en (verantwoord) blijven sporten

zijn, in mijn geval, van groot belang geweest. Verder heb ik tijdens de aanvallen veel gehad aan pijnbestrijding met TENS. Ik bezit privé nu een TENS”.

‘HNA in mijn geval’

“Ik ben een man van 50 jaar en maakte op achtjarige leeftijd mijn eerste aanval door. Voor zover ik me kan herinneren deed het geen pijn, maar had ik wel fors krachtverlies aan de armen. Vanaf mijn vijftiende ben ik gaan werken als constructiebankwerker. In de periode dat ik werkte was ik regelmatig enkele maanden thuis met aanvallen van pijn en krachtverlies. Op zevenentwintigjarige leeftijd kwam ik in de WAO terecht, voor 80-100% afgekeurd.

Tussen mijn dertigste en vijftigste jaar heb ik telkens weer verschillende aanvallen in de armen. Mijn laatste aanval is van zeer recente datum.

Verloop van een aanval

Eerst komt de pijn. Die scoort 8 -10 uit 10 op de pijntabel. ‘s Nachts kan ik er niet van slapen. Ik heb ook last van spieruitval. Het geheel duurt zo’n zes tot tien weken. Ik gebruik geen medicijnen, behalve soms twee paracetamols van 500 mg. Waarom niet? Omdat er eigenlijk geen medicijnen zijn voor HNA. Wat het herstel betreft blijft er bij mij altijd schade achter in de zin van krachtverlies.

Tot slot

Er mee omgaan is voor mij niet zo moeilijk. Ik heb HNA vrij snel geaccepteerd. Volgens mij helpt het niet om opstandig te zijn, ondanks al m’n beperkingen”.

Meer informatie

Voor aanvullende informatie kunt u terecht op de website van het Radboudumc, via <http://www.radboudumc.nl/Zorg/Ziektebeelden/Pages/neuralgischeamyotrofie.aspx> en bij de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) via www.vsn.nl

Spierziekten Infolijn

Bij de Spierziekten Infolijn van de VSN (telefoonnummer 0900 548 04 80, € 0,15 per minuut of e-mail infolijn@vsnl.nl) kunt u informatie krijgen over uiteenlopende zaken op het gebied van spierziekten en de gevolgen ervan. Ook over het lotgenotencontact van de VSN.



Informatie voor huisarts en fysiotherapeut

Deze aandoening wordt tegenwoordig meestal *neuralgische amyotrofie* genoemd maar is ook nog bekend onder de wat oudere benamingen als 'Parsonage en Turner syndroom' en 'plexus neuritis'. Er bestaat een idiopathische en een (zeldzame) autosomaal dominant erfelijke vorm van. Hét kenmerk van deze aandoening is het acute begin met extreme, zéér hevige pijn in de nek, schouder en/of arm. Als pijnscore (VAS) geven patiënten vaak 8 - 10 uit 10 aan. Vaak zijn het mensen die nooit eerder schouder- of pijnklachten hadden. De pijn is veel heviger dan bij een 'gewone' schouder- of nekklacht en reageert niet of nauwelijks op pijnstillers (inclusief opiaten). In het begin is de pijn continu aanwezig en nauwelijks te beïnvloeden door verandering van houding of iets dergelijks. Karakteristiek wordt de arm beschermend tegen het lijf gehouden en patiënten liggen vaak nachtenlang wakker van de pijn.

Meestal ontstaat enkele uren tot dagen, maar soms ook pas na weken, een vlekig verdeelde verlamming van schoudergordel- en armspieren. Ook is er vaak opvallend snel een forse atrofie van de aangedane spieren. Heel karakteristiek is het zogenaamde *scapula alata* (zie figuur 2), maar dit komt zeker niet bij elke patiënt voor. Behalve de klassieke 'proximale' vorm waarbij vaak het heffen van de arm en exoroteren van de schouder is aangedaan, bestaan er ook meer distale vormen waarbij het strekken van pols en vingers of de kleine handspieren vaak ernstig beperkt zijn (figuur 3).

Bij goed navragen zijn er vaak wel sensibele klachten in de vorm van tintelingen of een lichte hypesthesie, maar deze staan meestal niet op de voorgrond.



Figuur 2. *Scapula alata rechts*



Figuur 3. *Atrofie en parese distaal rechts*

De pijn verloopt meestal in drie fasen: Eerst de continue extreme neuropathische pijn gedurende enkele dagen - weken, daarna verdwijnen van de pijn in rust, maar toename bij bewegen of rek aan de beschadigde plexus, tot slot krijgen veel patiënten last van een hardnekkige spierpijn door overbelasting van de paretische, maar ook van de compenserende, gezonde spiergroepen.

De parese herstelt langzaam in de loop van maanden tot enkele jaren. Dit trage herstel en het ontstaan van spierpijnklachten door surmenage geeft vaak langdurige (gedeeltelijke) arbeidsongeschiktheid en noopt tot een goede begeleiding van deze patiënten in revalidatie en arbeidsproces.

Behandeling neuralgische amyotrofie (NA) in de acute fase

De pathofysiologie van een episode of aanval is waarschijnlijk een vlekkelijke ontsteking binnen de plexus brachialis op auto-immune basis. Om te proberen schade aan de zenuwen zoveel mogelijk te voorkomen of beperken adviseren we in de acute fase als pijnstilling een combinatie van langwerkend morfine (bijv. MS Contin 2 dd 10-20 mg) met een langwerkend NSAID (bijv. Diclofenac 2 dd 100 mg Retard). Als er geen contra-indicaties zijn kan ook een korte stootkuur prednison per os overwogen worden. Wij gebruiken hiervoor 60 mg per dag (bij kinderen: 1 mg/kg) gedurende 7 dagen, in de week erna met 10 mg / dag af te bouwen tot nul. Prednison is geen wondermiddel, gemiddeld reageren 5 van de 10 NA patiënten gunstig wat betreft de pijn, die dan snel afneemt, en ziet men bij 1 of 2 op de 10 mensen dat het herstel wat vlotter gaat dan zou worden verwacht. Er is op dit moment echter geen ander alternatief, waardoor we deze behandeling toch adviseren als er geen contra-indicaties zijn.

Co-analgetica zoals carbamazepine of gabapentin zijn in theorie het meest geschikt voor de neuropathische pijn, maar in de praktijk laat het effect vaak te lang op zich wachten (4-6 weken) om echt van nut te zijn in de acute fase van een aanval van NA.

Beleid

Uiteraard wordt eerst gezocht naar een behandelbare oorzaak van de plexopathie. Is deze er niet, dan wordt de aandacht gericht op pijnbestrijding, complicatiepreventie en het scheppen van de meest optimale omstandigheden voor spontaan herstel.

Pijnmedicatie

Bij acute hevige pijn werkt vaak een combinatie van een langwerkend NSAID en opiaat het beste. Is te verwachten dat de pijn langer dan enkele weken aanhoudt, dan wordt het zinvol er een co-analgeticum bij te geven, om de neuropathische component van de pijn te dempen. Wees wijs, maar zeker niet te zuinig, met pijnstilling: deze neuropathische pijnen kunnen zeer hevig en invaliderend zijn! Progressie van de pijn, ondanks pijnstilling, noopt tot zoeken naar een onderliggende progressieve etiologie of het ontstaan van complicerende factoren zoals gewrichtsklachten of tendomyogene overbelasting.

Soort neuropathische pijn	Medicatie
Acuut	Diclofenac retard 2 dd 100 mg + MS Contin 2 dd 10 mg (cave: maagprotectie en laxans)
Chronisch, vooral schietend/stekend	bovenstaande en: carbamazepine 2 dd 100 - 200 mg, of gabapentin 3 dd 600 - 1200 mg
Chronisch, vooral brandend	zie acute pijn, en: amitriptyline 2-3 dd 10 - 25 mg

Figuur 4. Voorbeeld pijnmedicatie bij plexopathie

TENS

Als medicamenteuze pijnstilling alleen onvoldoende helpt, kan soms een TENS (Transcutaneous Electrical Neuro-Stimulation) apparaat nog extra verlichting geven. Dit apparaat, een soort 'walkman' waaraan een aantal elektroden die met plakkers op het pijnlijke lichaamsdeel bevestigd worden, overstemt met z'n elektrische prikkels als het ware de pijnsignalen die het ruggenmerg bereiken. De patiënt dient het apparaatje zelf met een machtiging bij de ziektekostenverzekeraar aan te vragen en zich vervolgens, met een nieuwe machtiging, door de fysiotherapeut te laten instrueren in het gebruik.

Naarmate de zenuwen herstellen kan er steeds meer actief geoefend worden. In de loop der tijd worden het aantal herhalingen en pas later eventueel de weerstand uitgebreid. Patiënten hoeven niet bang te zijn de zenuwen door het oefenen

extra te beschadigen. Een uitzondering hierop vormen mensen met een erfelijke drukneuropathie of HNPP; zij hebben, in aanleg, zenuwen die gevoeliger zijn voor rek, druk en trek. Hierbij is specialistisch advies noodzakelijk.

Specifieke pijnklachten bij een plexopathie van de schouder

In het geval van een parese van de spieren die het schouderblad op de romp fixeren (m.n. de serratus anterior, trapezius en rhomboid), klagen patiënten vaak over een toename van pijn in de arm en schouder als deze langere tijd afhangt, zoals bij lopen of lang staan. Bij lichamelijk onderzoek is dan meestal ook duidelijk een afglijden van het scapula op de romp in rust zichtbaar, vaak naar lateraal en beneden. Door het gewicht van de arm ontstaat tractie op de spieren die aan het scapula vast zitten. Alhoewel patiënten ook in zo'n geval zeker de arm zoveel mogelijk soepel en in beweging dienen te houden, kan het aan te raden zijn om, bij lang staan of lopen, de arm in de jaszak, in een sling of iets dergelijks te hangen om zo de schouder tijdelijk te ontzien. Dit geeft vaak adequate verlichting.

Ook krijgt een deel van de patiënten last van een soort chronische spierpijn in de paretische houdingsspieren. De meeste schouder- en bekkengordelspiieren zijn de hele dag ongemerkt actief bezig een lichaamshouding in stand te houden en krijgen derhalve 'geen rust'. Het goed kunnen bewegen van onze armen, bijvoorbeeld, met name vooruit en boven de macht, is voor een belangrijk deel afhankelijk van een stabiel schouderblad waartegen de arm zich kan afzetten. Als de spieren die hiervoor zorgen verzwakt zijn moeten ze continu maximaal aanspannen om nog enige stabiliteit te kunnen geven. En dit de hele dag door, iedere dag weer. De chronische spierpijn die hierbij ontstaat reageert, is onze ervaring, nauwelijks op pijnstillers. Vaak is de beste oplossing te proberen de houdingen en bewegingen frequent af te wisselen, niet te lang achtereen te doen en, in het geval van een instabiel schouderblad, rust te nemen door plat op de rug te gaan liggen.

Vaak is locale warmte prettig; soms biedt een scapula-brace enige steun.

Naast bovenstaande kunnen ook cognities ten aanzien van de klacht een rol spelen in het in stand houden daarvan. Doordat patiënten hun schouderbewegingen niet goed kunnen zien en voelen ontstaan soms ideeën over wat er aan de hand is die niet helpen bij het herstel en het omgaan met de klachten. Bijvoorbeeld: 'of ik nu belast of niet, ik heb toch pijn', of 'ik vermijd alle belasting op de schouder want

iedere keer als ik iets uit de kast haal heb ik veel pijn'. In de chronische fase is vaak het verband tussen dat wat gedaan wordt en de klachten voor de patiënt niet goed te leggen. Pas bij voldoende uitleg en laten voelen en ervaren wat overbelasting doet en wat het op de juiste manier belasten doet met de klachten wordt het patiënten en behandelaars duidelijk hoe er op een geleidelijke manier gewerkt kan worden aan de opbouw van de belastbaarheid en het balans zoeken tussen belasting en belastbaarheid.

Behandeladvies

Op hardwareniveau is de enige zinvolle interventie het optimaliseren van de biomechanische situatie. Met hulp van de fysiotherapeut dient een zo normaal en vloeiend mogelijk periscapulair bewegingspatroon hersteld te worden. Disfunctionele compensatiestrategieën moeten worden voorkomen of afgeleerd. Tijdig laten afwisselen van inspanning en rust (de zgn. "minibreaks") zijn belangrijk om surmenage te doorbreken. Het gebruik van een schuimrubberen sling om het gewicht van de arm te ondersteunen tijdens zitten, staan en lopen is een zinvol onderdeel van deze aanpak als de m. serratus nog zwak is ($< \text{MRC } 4$). Wel is het dan belangrijk om de patiënt minstens tweemaal daags de passieve mobiliteit van de schouder te laten oefenen om contracturen te voorkomen.

Er zijn enkele belangrijke valkuilen in de fysiotherapie bij NA. Problemen treden op wanneer het oefenprogramma te veel belasting geeft, met name als hierbij gebruik wordt gemaakt van extra gewichten terwijl de spierkracht nog $< \text{MRC } 3$ is. Ook is het in de praktijk niet mogelijk bij een periscapulaire parese om de "omgevende" spiergroepen te versterken zonder de paretische spieren te (over) belasten. Hierdoor nemen de pijnklachten vaak juist toe na training.

Als het gaat om hervatting van werk of hobby's moet de patiënt worden uitgelegd dat er geen reden is om bang te zijn dat de aanvallen zullen terugkomen of het zenuwherstel gehinderd wordt door fysieke inspanning. Op dit moment is het sowieso niet mogelijk om te voorspellen of de aanvallen zullen terugkomen of niet, wat men ook doet of laat. Het niveau van belasting volgt idealiter de hoeveelheid beschikbare spierkracht en uithoudingsvermogen en moet door de patiënt daaraan worden aangepast omdat er anders een grote kans op overbelasting en vervolgens een afname van de fysieke mogelijkheden is. Geleidelijk uitbreiden van de activiteiten, met het verdelen van de tijd die men in bepaalde houdin-

gen doorbrengt (zoals zitten voor een beeldscherm) en het afwisselen van deze lichamelijk belastende activiteiten met andere minder belastende taken is meestal wenselijk zolang de spierzwakte en beperkingen nog aanwezig zijn.

Voor meer informatie zie ook de folder over NA voor behandelaars, te downloaden via de website van het Radboudumc, via <http://www.radboudumc.nl/Zorg/Ziektebeelden/Pages/neuralgischeamyotrofie.aspx..>

Ruimte voor uw notities

Adres

Neuromusculair Centrum Nijmegen
Ingang oost
Reinier Postlaan 4, route 943
6525 GC Nijmegen

Postadres

Radboudumc
Neuromusculair Centrum Nijmegen
943 Polikliniek Neurologie
Postbus 9101
6500 HB Nijmegen

Contact

Callcenter Neurologie:
024 - 361 66 00
Bereikbaar van maandag t/m vrijdag van
8.30-12.45 uur en van 13.15-16.45 uur.

E-mailadres: administratie.neuro@radboudumc.nl

E-mailadres: spierziekten.neuro@radboudumc.nl

Website: www.radboudumc.nl/bereikbaarheid