

Informatie voor de
huisarts over

Chronische Idiopathische Axonale Polyneuropathie (CIAP)



VSOP



SPIERZIEKTEN
NEDERLAND



nederlands huisartsen
genootschap

Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet of minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten** in het algemeen.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de waarnemende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin. Op www.thuisarts.nl/levenseinde staat patiënteninformatie die hierbij kan ondersteunen.
- Zorgen dat de waarnemende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.

** Generiek zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg 2014 S.A. Hendriks.

Chronische Idiopathische Axonale Polyneuropathie (CIAP)

Chronische Idiopathische Axonale Polyneuropathie (CIAP) is een polyneuropathie met schade aan het axon van de lange zenuwbanen. De belangrijkste kenmerken zijn gevoelsstoornissen en spierzwakte, vooral distaal. Deze klachten nemen langzaam toe. Bij CIAP wordt er geen oorzaak gevonden voor de klachten.

De gemiddelde leeftijd bij het stellen van de diagnose ligt tussen de 50 en 60 jaar.

Bij vrijwel alle patiënten zijn de voeten en onderbenen aangedaan en circa de helft heeft ook klachten aan de handen en onderarmen. Handelingen en bewegen gaan steeds moeizamer, met vermoeidheid als gevolg. Ook neuropathische pijn en/of spierkrampen beïnvloeden de kwaliteit van leven van mensen met CIAP.

Nadat een neuroloog de diagnose (per exclusionem) heeft gesteld, coördineert een revalidatiearts of de huisarts de behandeling en schakelt zo nodig een multidisciplinair revalidatieteam in. De behandeling is gericht op het optimaliseren van kwaliteit van leven: pijnbestrijding, voorkomen van complicaties waaronder spieroverbelasting, behoud van de fysieke conditie en maatregelen om energie en belasting in evenwicht te houden.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen CIAP

- **Incidentie** Het aantal nieuwe patiënten per jaar is onbekend en anno 2015 onderwerp van Nederlands onderzoek (UMCU). In ongeveer 5 tot 30% van de gevallen kan bij een polyneuropathie geen oorzaak worden gevonden.
- **Prevalentie** De exacte prevalentie van polyneuropathieën en dus ook van CIAP in Nederland is onbekend. Geschat wordt dat circa 3,6% van de mensen ouder dan 55 jaar een polyneuropathie heeft. Een huisarts zal in zijn praktijk ongeveer 1 à 2 patiënten met CIAP treffen.
- **Debutleeftijd** De diagnose wordt meestal gesteld tussen de leeftijd van 50 en 60 jaar.
- **Geslachtsverdeling** CIAP komt 2 tot 3 keer zo vaak voor bij mannen als bij vrouwen.

Diagnose en beloop

- **Diagnose** De neuroloog stelt de diagnose op basis van het klinische beeld (beloop, (familie)anamnese, lichamelijk neurologisch onderzoek) en aanvullend onderzoek. De diagnose wordt gesteld door andere oorzaken van polyneuropathie uit te sluiten (andere oorzaken zie de

Bijlage, tabel 1). Het aanvullende onderzoek kan bestaan uit elektromyografisch onderzoek (EMG) en laboratoriumonderzoek. Zelden is een MRI of liquordiagnostiek nodig. CIAP is niet erfelijk. Als er dus meer familieleden zijn met polyneuropathie of als er in de loop van de tijd meer familieleden een polyneuropathie krijgen, is het goed de patiënt nogmaals naar de neuroloog te verwijzen.

- **Beloop** CIAP heeft een langzaam progressief beloop. Er kunnen soms periodes zijn dat de symptomen stabiel blijven. Bovendien: de patiënt wordt ouder, wat de mobiliteit ook soms beïnvloedt. In het begin van de ziekte is de gevoelsstoornis vaak duidelijker dan de spierzwakte. De gevoelsstoornissen uiteten zich bijvoorbeeld als een doof of koud gevoel in de voeten en later in de onderbenen. De spierzwakte betreft in eerste instantie vooral de teen-/voetheffers. Daarna kan de spierzwakte zich uitbreiden naar de onderbeenspieren waardoor het staan en lopen bemoeilijkt wordt met een verhoogde kans op vallen. De helft van de patiënten krijgt ook klachten in de handen.
- **Prognose** Er is geen verminderde levensverwachting.

SYMPTOMEN

- **Algemeen** De klachten komen *symmetrisch* voor.
- **Distale gevoelsstoornis** De problemen met het gevoel ontstaan geleidelijk. In het begin worden de klachten vaak geduid als ‘passend bij het ouder worden’. De gevoelsstoornis (*hypesthesie, dystesthesie*) kan bijdragen aan balansproblemen omdat patiënten hierdoor niet voelen waar ze de voeten neerzetten. Het lopen en fietsen kan bijvoorbeeld lastig worden, o.a. omdat patiënten het contact tussen de vloer/trapper en de voet verliezen. Patiënten beschrijven de gevoelsklachten meestal als ‘doof’ en/of ‘prikkelingen’ in de voeten maar ook als elektrische schok-achtige pijn of een stekend gevoel in voeten of benen, een branderig of juist koud gevoel in de voeten en benen of een gevoel ‘alsof je een strakke sok draagt’. Het stoten van de voeten of met blote voeten lopen op een harde ondergrond kan pijnlijk zijn. Er kan intolerantie voor dekens op de benen bestaan (*allodynie, hyperalgesie, hyperpathie*), zie ook *Pijn*. Bij ongeveer de helft van alle CIAP-patiënten breiden de klachten zich ook uit naar de handen, bij de andere helft zijn alleen de voeten/benen aangedaan. Wanneer ook de handen zijn aangedaan, uit zich dit in een verminderde handvaardigheid. Patiënten laten vaker dingen vallen of sommige handelingen worden moeilijker zoals het dichtmaken van knoopjes, schrijven en het hanteren van sleutels.
- **Spierzwakte** De symmetrische spierzwakte treedt later op dan de gevoelsstoornis en is langzaam progressief. Zwakte in de spieren van voeten, enkels/onderbenen en later de handen staat op de voorgrond. Patiënten struikelen sneller, verzwikken hun voet en/of hebben moeite met het ‘op de hakken lopen’ (tot *klapvoet*) en/of met hardlopen. Later kan de spierzwakte tot uitgebreidere onderbeen- en handproblemen leiden. Door de combinatie van balansproblemen (zie verder) en zwakte kunnen de loopproblemen toenemen (moeite met traplopen, beperkte loopafstand) en moeite met fietsen ontstaan. De loopproblemen leiden vrijwel nooit tot rolstoelgebondenheid.
- **Vermoeidheid** Veel mensen met CIAP ervaren vermoeidheid; het uitvoeren van handelingen gaat veel moeizamer en kost daarom veel energie. Ook een verstoorde nachtrust door neuropathische pijn en/of spierkrampen kan hierbij een rol spelen en zorgen voor toegenomen vermoeidheid overdag. Uit een enquête onder 280 CIAP-patiënten blijkt circa 25% een verstoorde nachtrust te hebben.⁷ Verminderde motivatie (zin om een inspanning te verrichten), minder fysieke activiteit en lagere algemene gezondheidsperceptie kunnen gevolgen zijn van de vermoeidheid.
- **Balansproblemen (coördinatiestoornis)** Patiënten hebben vaak moeite met het evenwicht. Dit kan het gevolg zijn van de gevoelsstoornissen en/of de spierzwakte. Het lopen kan op ataxie lijken (dronkemansgang, breedbasisch looppatroon). Met name wanneer dan ook nog de compensatie door de ogen wegvalt (in het donker, met gesloten ogen), is de coördinatie van de beweging moeilijker.
- **Pijn** De pijn kan *neuropathisch* zijn (tintelingen, branderigheid). Neuropathische pijn kenmerkt zich door *allodynie, hyperalgesie* en soms *dysesthesie*. Pijn bij CIAP kan ook ontstaan door *spierkrampen* en *-pijn*, door spieroverbelasting en het aannemen van verkeerde houdingen in de stoel en in bed. De pijn blijkt voor een deel van de mensen met CIAP de kwaliteit van leven te beïnvloeden. Uit een enquête blijkt dat bij 33% van de 280 ondervraagde CIAP-patiënten de pijn hun leven beheerst.⁷
- **Metabool syndroom** Uit o.a. Nederlands onderzoek komt naar voren dat patiënten met CIAP vaker een hoge bloeddruk en overgewicht hebben dan een controlegroep (gematcht op geslacht en leeftijd).

- **Behandeldoelen** Er bestaat geen genezende therapie. Het doel van de symptomatische behandeling is dat de patiënt zo goed mogelijk kan functioneren en dat complicaties zo veel mogelijk worden voorkomen.
 - **Multidisciplinaire behandeling** Nadat de diagnose is gesteld, verwijst de neuroloog zo nodig door naar de revalidatiearts. Meestal is de revalidatiearts (bij voorkeur gespecialiseerd in neuromusculaire aandoeningen) de belangrijkste behandelaar. Deze kan het ziektebeloop vervolgen en adviseren of een behandeling instellen bij het verlies van lichaamsfuncties en zelfredzaamheid. Bij uitgebreidere of complexere problematiek kan de revalidatiearts gebruikmaken van een revalidatieteam met ervaring op dit gebied. Een revalidatieteam is een samenwerkingsverband van een revalidatiearts met onder andere een fysiotherapeut, een ergotherapeut en een maatschappelijk werker. Eventueel kan het behandelteam uitgebreid worden met een psycholoog, diëtiste, bewegingsagoog of consulent arbeid. Eveneens kan een orthopedisch instrumentmaker en/of schoenmaker betrokken worden (voor gespecialiseerde centra: zie *Consultatie en verwijzing*). Jaarlijkse controle bij de revalidatiearts is aan te bevelen.
 - **Rol van de huisarts** De huisarts biedt de patiënt de algemene huisartsgeneeskundige zorg. De huisarts kan tijdens contactmomenten letten op symptomen en klachten dan wel progressie van CIAP. Hij/zij kan de patiënt bij progressie eerder dan voor de jaarlijkse controle naar de revalidatiearts laten gaan. Wanneer de coördinerende rol niet bij de revalidatiearts is neergelegd, kan de huisarts de coördinerende rol op zich nemen. Soms is, bijvoorbeeld bij veranderingen (zeker bij plotselinge achteruitgang) opnieuw verwijzing naar de neuroloog nodig (zie *Aandachtspunten voor de huisarts*).
 - **Psychosociale begeleiding** Het kan soms gewenst zijn enige hulp te krijgen wanneer het voor de patiënt moeilijk blijkt het verlies van functies en eventueel gebruik van hulpmiddelen te accepteren of te leren omgaan met de pijn. Een psycholoog of maatschappelijk werker kan deze begeleiding geven. In gespecialiseerde centra hebben deze disciplines ervaring met deze specifieke problematiek (zie *Consultatie en verwijzing*).
 - **Arbeid** De revalidatiearts / het revalidatieteam kan adviseren wanneer op het werk voor de nodige aanpassingen moet worden gezorgd door het inschakelen van de consulent arbeid als die beschikbaar is. Patiënten zullen soms hun arbeidsomstandigheden moeten afstemmen op hun beperkte spierkracht en beperkte energie. De werkgever kan zorgen voor de nodige aanpassingen op het werk.
- Beleid bij symptomen en klachten**
- **Spierzwakte** In het algemeen is het advies voor mensen met CIAP een lichamelijk zo actief mogelijk leven te leiden. Fysiotherapie kan helpen om de conditie en het uithoudingsvermogen te verbeteren. De rol van oefeningen die gericht zijn op verbeteringen of het behouden van kracht is controversieel. Krachttraining heeft namelijk geen positief effect op de ziekte: gevaar voor overbelasting is daarbij eerder het geval. Wel is het opstellen van een oefenschema gericht op het behoud van (aerobe) lichaamsconditie, spierlengte en gewrichtsmobiliteit van belang.
 - Bij een **klapvoet** kan de revalidatiearts *aangepast schoeisel* en/of een *enkel-voetorthese (EVO, veersysteem)* adviseren. Orthopedische hulpmiddelen en schoenen kunnen worden gemaakt door de orthopedisch instrumentmaker respectievelijk de orthopedisch schoenmaker.
 - **Vermoeidheid** Bij vermoeidheid is een goede balans tussen inspanning en rust van belang. Overbelasting moet voorkomen worden. Bij voorkeur wordt eerst geprobeerd de fysieke belastbaarheid te vergroten met fysiotherapeutische oefenprogramma's en orthesen. Om de belasting te verminderen, kan de revalidatiearts/het revalidatieteam adviezen geven over de energieverdeling zoals het spreiden van activiteiten over de dag, het nemen van rust en het gebruik van hulpmiddelen. De ergotherapeut helpt het energieverdeelschema in praktijk te brengen en geeft advies over ergonomische hulpmiddelen (o.a. loophulpmiddelen), vervoersmiddelen en aanpassingen aan de woon- en/of werkplek. De ergotherapeut kan ook ondersteunen bij de aanvraag voor deze hulpmiddelen en aanpassingen. Functionaliteitstraining (met de fysiotherapeut) om met de beperkingen en/of deze hulpmiddelen om te gaan is vaak geïndiceerd.
 - **Valpreventie** Door spierzwakte vallen mensen met CIAP makkelijk. Het is van belang expliciet naar de valincidentie van de patiënt te vragen. Aandacht voor valpreventie is belangrijk. Revalidatie-instellingen en thuiszorgorganisaties in de buurt bieden vaak trainingen valpreventie aan (o.a. de valpoli van het revalidatiecentrum of van het ziekenhuis). Daarnaast kunnen aanpassingen in huis en hulpmiddelen die ondersteunen bij de mobiliteit uitkomst bieden. De ergotherapeut kan hierbij adviseren.
 - **Pijn** *Neuropathische pijn* is een moeilijk te behandelen type pijn. Bij voldoende ervaring kan de huisarts zelf de behandeling starten. Zo nodig kan hij/zij verwijzen naar een neuroloog of gespecialiseerde pijnpolikliniek. Neuropathische pijn kan worden bestreden door

medicatie. *Neuropathische pijn* reageert echter niet of nauwelijks op normale analgetica zoals *paracetamol* en NSAID's (*ibuprofen, diclofenac*). Andere middelen zoals antidepressiva (*amitryptiline, nortryptiline*) en anti-epileptica (*carbamazepine, gabapentine, pregabaline*) of middelen als *tramadol* en opiaten (morfineachtigen) hebben meestal wel een gunstig effect. Opioiden (inclusief tramadol) kunnen gewenning en afhankelijkheid geven en worden niet als eerste keus geadviseerd bij neuropathische pijn mede in verband met het chronische karakter van de pijn. In de NHG-Standaard Pijn³ uit 2015 komt neuropathische pijn uitgebreid aan de orde. Deze standaard geeft naast aanbevelingen over de behandeling bij neuropathische pijn ook praktische adviezen voor de huisarts (zie de *Bijlage, tabel 2 en 3*). Ook de meer gedateerde CBO-richtlijn Polyneuropathie² geeft houvast bij het maken van een keuze (zie de *Bijlage, tabel 4*). Er zijn veel nieuwe ontwikkelingen in de behandeling van neuropathische pijn. Zo nodig kan men overleggen met of verwijzen naar bijvoorbeeld een pijnpoli of een specialist, bijvoorbeeld een in neuropathische pijn gespecialiseerde anesthesist. Hoewel er geen bewijs is voor klinisch significante pijnverbetering, wordt door deze patiëntengroep nog wel eens Transcutane Elektrische Neurostimulatie (TENS) in combinatie met medicatie gebruikt. Heel zelden wordt ook gebruik gemaakt van invasieve methoden zoals zenuwblokkades. Doordat ter ontlasting van klachten een andere houding wordt aangenomen, kunnen *musculoskeletale pijnklachten (nociceptieve pijn)* ontstaan. Soms kan overbelasting een ontstekingsreactie in de spieren veroorzaken. In dat laatste geval kan een patiënt baat hebben bij kortdurend gebruik van *ontstekingsremmende pijnstillers (NSAID's)*, bij de andere genoemde pijn-oorzaken niet. De algemene behandeling is gericht op het voorkomen van overbelasting en daarmee het vermijden van pijn en kramp. Indien *spierkrampen* optreden, kan *rivotril* helpen. Fysiotherapie, dagelijks voorzichtig rekken van de spieren en bijvoorbeeld zwemmen kunnen de pijnklachten soms verlichten. Ook warmte kan verlichting geven: 'warmte-zakjes' (opwarmen in oven/magnetron) of paraffinepakking door de fysiotherapeut.

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

- **Coördinatie van zorg** Het is aan te bevelen de patiënt periodiek (jaarlijks) te verwijzen naar een revalidatiearts met kennis van neuromusculaire aandoeningen. In samenspraak met de revalidatiearts wordt besloten wie de coördinatie van de CIAP-specifieke zorg op zich neemt (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Psychosociale problematiek** De huisarts let op signalen die kunnen wijzen op psychosociale problematiek van de patiënt, o.a. acceptatieproblemen, en vraagt actief naar de beleving en gevolgen van de ziekte. Ook een maatschappelijk werker kan bij eventuele psychosociale problematiek ondersteunen. Zo nodig kan de huisarts overleggen met de revalidatiearts of een psycholoog (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Pijn** kan het leven van de patiënt beheersen, overdag, maar ook door de nachtrust te verstoren. Voor neuropathische pijn zijn verschillende middelen voorhanden (zie *Beleid*). Pijnstilling heeft echter niet altijd effect. Probeer, bij voorkeur in overleg met de revalidatiearts, andere oorzaken van pijn uit te sluiten of verwijs naar een pijnpolikliniek. Naast neuropathische pijn kunnen door overbelasting en spierzwakte spierpijn/-krampen en gewrichtspijn ontstaan. Denk aan het inzetten van fysiotherapie en ergotherapie bij overbelasting van de spieren en om overbelasting te voorkomen. Therapeuten met kennis van neuromusculaire aandoeningen hebben de voorkeur (zie *Consultatie en verwijzing*). De zoektocht naar de optimale pijnbestrijding kan langdurig zijn en is ook lang niet altijd succesvol. Het is belangrijk de patiënt hierbij te steunen, niet alleen door de symptomen te bestrijden, maar ook door aandacht te hebben voor de mentale kracht die wordt gevraagd voor het omgaan met de pijn.
- **Alarmsymptomen** Bij normale progressie is controle door de neuroloog niet noodzakelijk. Controle door de neuroloog is geïndiceerd wanneer het beloop afwijkt van klachten van een distale, symmetrische, sensibele polyneuropathie. De volgende alarmsignalen zijn daarom redenen voor verwijzing:
 - een acute verandering;
 - links-rechts-asymmetrie;
 - voornamelijk proximale klachten;
 - overwegend motorische klachten of snelle progressie van motorische klachten en/of;
 - zeer veel pijn waarbij eerstelijnsmiddelen niet werken.
- **Drukneuropathieën** De symptomen van het carpaal-tunnelsyndroom en van drukneuropathieën van de nervus ulnaris en de nervus peroneus communis kunnen erg lijken op de gevoelsstoornissen en het krachtverlies bij CIAP. Klachten als pijn en tintelingen of plotseling toegenomen spierzwakte kunnen aanleiding zijn te denken aan een drukneuropathie. Aanvullende diagnostiek en behandeling kunnen dan nodig zijn.
- **Metabool syndroom** Het is aan te raden bij een patiënt met CIAP te letten op hypertensie en overgewicht en deze te behandelen. Controleer daarom de bloeddruk en behandel deze zo nodig. Bij een normale bloeddruk: blijf deze periodiek volgen. Begeleid de patiënt bij het

bestrijden/voorkomen van overgewicht óf verwijs hiervoor naar de diëtist(e).

- **Oefentherapie/fysiotherapie** kan bij neuromusculaire aandoeningen van positieve waarde zijn bij het op peil houden van met name het uithoudingsvermogen. Aerobe trainingen met een lage intensiteit worden aanbevolen. Een fysiotherapeut met kennis van neuromusculaire aandoeningen is een pre (zie *Beleid*, zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Medicijngebruik bij andere aandoeningen** Medicatie met als bijwerking '(kans op) polyneuropathie' moet bij voorkeur niet voorgeschreven worden. Bekende voorbeelden zijn: *nitrofurantoïne* (o.a. bij urineweginfecties) en *amiodaron* (bij hartritme stoornissen).
- **Medisch paspoort** Aan patiënten met CIAP kan worden geadviseerd medische informatie bij zich te dragen.

- **Griepvaccinatie** Of een griepvaccinatie aan te raden is, hangt af van de verdere situatie van een patiënt met CIAP. De CIAP zelf is geen indicatie voor een griepvaccinatie.
- **Operaties** CIAP veroorzaakt geen ernstige problemen bij narcose. Het is altijd raadzaam te melden bij de anesthesist dat er sprake is van CIAP.
- **Voorzieningen en aanpassingen** zijn vaak noodzakelijk. De huisarts kan de patiënt wijzen op mogelijkheden als hulpmiddelen en zorg thuis. Verwijs hiervoor naar revalidatiearts (-team) met kennis van spierziekten (zie *Consultatie en verwijzing*).
- **Patiëntenvereniging** Over het algemeen hebben patiënten veel baat bij de informatie en het lotgenotencontact van Spierziekten Nederland. Deze vereniging beschikt ook over namen van in spierziekten gespecialiseerde (para)medici (zie *Consultatie en verwijzing* of www.spierziekten.nl).

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **CIAP Expertisecentrum** Voor het stellen van de diagnose of second opinion en voor adviezen over de behandeling en begeleiding van patiënten met CIAP kunnen huisartsen en andere medisch specialisten het CIAP Expertisecentrum consulteren. Dit centrum is onderdeel van het Universitair Medisch Centrum Utrecht, Hersencentrum Spierziekten.*
- **Diagnostiek** Neuromusculaire diagnostische centra* in UMC's beschikken over actuele kennis op het gebied van neuromusculaire ziekten. Men kan hier terecht voor het stellen van een diagnose of voor een second opinion.*
- **Behandeling en begeleiding** Diverse revalidatieinstellingen beschikken over spierziekterevalidatieteam met veel kennis van en ervaring met de behandeling en begeleiding van neuromusculaire aandoeningen zoals CIAP*. Deze spierziekterevalidatieteam beschikken over een multidisciplinair revalidatieteam (met o.a. een fysio- en ergotherapeut, logopedist, diëtist en psychosociaal medewerker) dat aangestuurd wordt door een - in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde - revalidatiearts.*
- **Patiëntenvereniging** Bij Spierziekten Nederland is veel kennis over neuromusculaire ziekten beschikbaar. Spierziekten Nederland biedt lotgenotencontact en informatie (voor zowel patiënten als hulpverleners). Ook kan Spierziekten Nederland advies geven over het zorgtraject en kent de vereniging de in neuromusculaire ziekte gespecialiseerde (para)medici in Nederland.*

Relevante websites

- Patiëntenvereniging, achtergrondinformatie en adressen van gespecialiseerde centra/hulpverleners
www.spierziekten.nl

- Website van samenwerkingsverband tussen neuromusculaire artsen/onderzoekers met o.a. informatie over lopende medicijnentrails
www.isno.nl
- Websites over (vrijwilligers)hulp en hulpmiddelen
<http://www.thuisarts.nl/veiligheid-in-en-om-huis-voor-ouderen>
www.regeltante.nl
www.wehelpen.nl
www.hulpmiddelenwijzer.nl
www.regelhulp.nl
- Publiekswaardige website van huisartsen
www.Thuisarts.nl
- Website over zeldzame aandoeningen met korte beschrijvingen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties
www.zichtopzeldzaam.nl

Achtergrondinformatie

Patiëntenbrochures:

- *CIAP en MGUS-polyneuropathie, Diagnose en behandeling* (2009), bestelnummer Do18
- *CIAP en MGUS-polyneuropathie, Omgaan met de ziekte* (2009), bestelnummer Do18A

Beide te bestellen via de webwinkel op www.spierziekten.nl. Voor leden van Spierziekten Nederland gratis te downloaden via de persoonlijke pagina op de website.

*Actuele adresgegevens zijn beschikbaar via de Zorgwijzer op www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

Literatuurlijst

1. Baars ECT. Vallen en opstaan met een spierziekte, *Modern Medicine* 2012; 6:206-9.
2. CBO-Richtlijn Polyneuropathie. NVKNF en NVN. 2005.
3. NHG-Werkgroep Pijn. NHG-standaard Pijn. *Huisarts Wet* 2015; 58(9):472-85.
4. Visser NA, Notermans NC, Degen LA, de Kruijk JR, van den Berg LH, Vrancken AF. Chronic idiopathic axonal polyneuropathy and vitamin B6: a controlled population-based study. *J Peripher Nerv Syst* 2014; 19:136-44. doi: 10.1111/jns5.12063.
5. Visser NA, Vrancken AF, van der Schouw YT, van den Berg LH, Notermans NC. Chronic idiopathic axonal polyneuropathy is associated with the metabolic syndrome. *Diabetes Care*. 2013 Apr; 36(4):817-22. doi: 10.2337/dc12-0469. Epub 2012 Nov 30.
6. Vrancken AFJE. Diagnostic efficiency and treatment strategy in chronic axonal polyneuropathy. 2007. Proefschrift.
7. CIAP-MGUS-rapport. Resultaten van de enquête onder CIAP- en MGUS-polyneuropathiepatiënten, leden van Spierziekten Nederland in mei 2013. Diagnosewerkgroep CIAP- en MGUS-polyneuropathie. 31 oktober 2014.

Tabel 1 Oorzaken van polyneuropathie

1. Stofwisselingsproblematiek: diabetes, hypothyreoïdie, nierfunctiestoornissen.
2. Deficiënties: vitaminegebrek (vitamine B1, vitamine B6, vitamine B12).
3. Intoxicaties en iatrogeen: alcohol, medicatie (cytostatica: vincristine, paclitaxel en cisplatinum), vitamine B6-intoxicatie.
4. Erfelijk: HSMN (Hereditaire Motorische en Sensorische Neuropathie).
5. Infecties: HIV (Human Immuno-deficiency Virus), lepra.
6. Auto-immuun: ziekte van Sjögren, paraproteïne MGUS (Monoclonal Gammopathy of Unknown Significance), paraneoplastisch.
7. Idiopathisch.

Tabel 2 Doseringen geneesmiddelen bij neuropathische pijn (volwassenen) Bron: NHG-Standaard Pijn (2015) ³			
Geneesmiddel	Startdosering	Onderhoudsdosering	Maximale dagdosering
Trigeminusneuralgie <i>Carbamazepine</i> (geregistreerd bij trigeminus-neuralgie)	Volwassenen tot 60-70 jaar: 2 dd 100-200 mg; verhoog zo nodig wekelijks met 100 mg per gift. Ouder dan 60-70 jaar: 2 dd 100 mg.	3-4 dd 200 mg Houd de (onderhouds)dosering zo laag mogelijk. Bij verminderde nierfunctie (eGFR < 30 ml/min/1,73 m ²): wees extra alert op optreden van bijwerkingen. Doseer eventueel op geleide van spiegel.	1200 mg
Overige neuropathische pijn (m.u.v. hiv-neuropathie) <i>Amitriptyline</i> * (off-label)	Start vóór de nacht met 10-25 mg, verhoog zo nodig met 25 mg elke 1 tot 2 weken.		125 mg
<i>Nortriptyline</i> * + (off-label)	Start met 10-25 mg, verhoog zo nodig met 25 mg elke 1 tot 2 weken.		100 mg
<i>Gabapentine</i> (geregistreerd bij perifere neuropathische pijn zoals diabetische neuropathie en postherpetische neuralgie)	900 mg of 1200 mg per dag, opbouwend in 3 dagen. Dag 1: 1 dd 300 mg; dag 2: 2 dd 300 mg; dag 3: 3 dd 300 mg. Zo nodig om de 2-3 dagen in stappen van 300 mg verhogen tot maximaal 3 dd 1200 mg. De opbouw van een dagdosis van 1800 mg kost minimaal 1 week, een dagdosis van 2400 mg minimaal 2 weken en de maximale dagdosis van 3600 mg minimaal 3 weken.	900-3600 mg per dag in 3 giften. Bij verminderde nierfunctie: 50-80 ml/min/1,73m ² : 600-2400 mg/dag; 30-50 ml/min/1,73m ² : 300-1200 mg/dag; 10-30 ml/min/1,73m ² : 150-600 mg/dag (dosering van 150 mg kan als 300 mg elke 2 dagen worden ingenomen).	3600 mg
<i>Pregabalin</i> (geregistreerd bij perifere en centrale neuropathische pijn)	150 mg per dag in 2-3 giften, op geleide van individuele reactie en het kunnen verdragen, na 3-7 dagen verhogen tot 300 mg per dag. Na een extra week kan indien nodig worden verhoogd tot 600 mg per dag.	150-300 mg per dag in 2-3 giften. Bij verminderde nierfunctie: 30-50 ml/min/1,73 m ² : 50% van de normale dosering; 10-30 ml/min/1,73 m ² : 25% van de normale dosering.	600 mg
<i>Duloxetine</i> (alleen geregistreerd bij diabetische perifere neuropatie)	60 mg 1 dd, max. 120 mg/dag in gelijk verdeelde giften.	60 mg 1x/dag, maximaal 120 mg/dag in gelijk verdeelde giften.	120 mg

* Start bij ouderen en bij ervaren bijwerkingen met een lage dosering en verhoog de dosering langzaam.

+ In verband met mogelijke slapeloosheid liever niet vóór de nacht laten innemen.

Tabel 3 Praktische adviezen

Bron: NHG-Standaard Pijn (2015)³

Geef bij trigeminusneuralgie een proefbehandeling met carbamazepine. Verhoog de dosering geleidelijk op geleide van de pijn. Verlaag bij een goede respons de onderhoudsdosering geleidelijk tot het niveau van voldoende pijnstilling.

Geef bij neuropathische pijn anders dan door trigeminusneuralgie of hiv-neuropathie als eerste keus een TCA zoals amitriptyline of nortriptyline (bij ouderen).

TCA's zijn gecontra-indiceerd na een recent hartinfarct, cardiale geleidingsstoornissen en bij dementie. Terughoudendheid is geboden bij (voorgeschiedenis van of verhoogd risico op) urineretentie, lever- of nierfunctiestoornis, glaucoom, epilepsie, obstipatie, prostatisme en cardiovasculaire aandoeningen zoals hartfalen. Overweeg een ECG bij patiënten met een verhoogde gevoeligheid voor cardiovasculaire bijwerkingen voorafgaand aan de start met een TCA (zie de NHG-Standaarden Depressie en Angst).

Controleer bij gebruik van TCA's bij keelpijn en koorts in de eerste tien behandelweken het bloedbeeld in verband met de zeldzaam voorkomende beenmergdepressie.

Overweeg behandeling met gabapentine als een TCA onvoldoende effect heeft, bij ongewenste bijwerkingen of bij een cardiovasculaire contra-indicatie voor een TCA. Als dit ook niet effectief is of bijwerkingen geeft, overweeg dan over te stappen op een volgend middel (pregabaline of duloxetine).

Opiaten (inclusief tramadol) kunnen gewenning en afhankelijkheid geven en worden in beginsel niet geadviseerd bij neuropathische pijn. Overleg zo nodig met de anesthesioloog-pijnspecialist.

Tabel 4 Pijnmedicatie (in volgorde van aanbeveling)

Bron: CBO-Richtlijn Polyneuropathie (2005)²

1. **Amitriptyline:** start met 25 mg a.n., ophogen met 25 mg per keer tot een maximum van 75 tot 125 mg/dag. Bij ouderen heeft *nortriptyline* de voorkeur boven amitriptyline omdat het minder anticholinerge bijwerkingen heeft en minder aanleiding geeft tot orthostatische hypotensie; *nortriptyline* is 3,5 keer zo duur, daarom zou bij ouderen ook *carbamazepine* als eerste keus kunnen worden overwogen. Indien bij ouderen wordt gestart met *amitriptyline*, heeft een startdosering van 10 mg a.n. de voorkeur.
2. **Carbamazepine:** start met 200 mg een- tot tweemaal per dag, geleidelijk verhogen tot 3-4 dd 200 mg. Bij ouderen voorzichtiger beginnen met 100 mg tweemaal per dag.
3. **Fenytoïne:** 150 mg tweemaal daags. Bloedspiegels zo nodig controleren om toxische spiegels (> 20 g/ml) te voorkomen.
4. **Natriumvalproaat:** start met 3 dd 200 mg; na een week ophogen naar 3 dd 400 mg.
5. **Tramadol:** start 50-100 mg (retard) tweemaal per dag, ophogen tot max. 200 mg tweemaal per dag.
6. **Paroxetine:** start met 10 mg/dag bij het ontbijt, dosis ophogen met ten minste 2 weken tussenpozen tot maximaal 50 mg/dag; bij ouderen maximaal 40 mg/dag.
7. **Gabapentine:** start op dag 1 met 300 mg, dag 2 met 300 mg tweemaal daags, dag 3 met 300 mg driemaal daags; daarna geleidelijk verhogen tot maximaal 3.600 mg per dag in drie gelijke giften.
8. **Oxycodon CR:** start met 10 mg/dag, daarna per 3 dagen ophogen met 10 mg; dosering verdelen over twee giften per dag. Maximaal 2 dd 60 mg. Gemiddeld heeft 40 mg/dag ('range' 10-100 mg/dag) voldoende analgetisch effect.
9. **Lamotrigine:** start met 25 mg/dag gedurende 2 weken, daarna 2 dd 25 mg/dag gedurende 2 weken, daarna steeds per week ophogen naar 2 dd 50 mg/dag, 2 dd 100 mg/dag, 2dd 150 mg/dag en tot slot maximaal 2 dd 200 mg.
10. **Capsaïcinecreme:** viermaal daags aanbrengen op de pijnlijke huddelen. Als monotherapie of als adjuvans bij amitriptyline.
11. Indien alle bovenstaande middelen onvoldoende effect geven, kan **TENS** 30 min. per dag, **levodopa/carbidopa** 3 daags 125 mg of **clonazepam** 4 mg een- tot tweemaal daags geprobeerd worden. Er is onvoldoende bewijs om hierin een volgorde aan te brengen.
TENS wordt meestal geregeld via de pijnpoli. Aangezien plakelektroden met beperkt oppervlak op huidgebieden moeten worden geplakt, is TENS vooral goed toepasbaar indien er klachten zijn in min of meer circumscribeerde huidgebieden.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen Spierziekten Nederland, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen. Deze zijn te downloaden via www.nhg.org, www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl. Mocht u een gedrukte brochure willen bestellen, neem dan hierover contact op met de betreffende patiëntenvereniging.

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een organisatie van en voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Spierziekten Nederland komt op voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Het gaat om een betere kwaliteit van de zorg, effectief wetenschappelijk onderzoek, onderling contact en goede voorlichting en informatie, ook voor artsen en professionele hulpverleners. Spierziekten Nederland werkt nauw samen met medisch specialisten, maatschappelijk werkenden, onderzoekers, fysiotherapeuten en huisartsen. Er bestaat een hechte band met de universitair medische centra en gespecialiseerde revalidatiecentra. Zo kunnen bepaalde knelpunten in de verzorging en ondersteuning van leden snel worden gesignaleerd en opgelost. Ook speelt Spierziekten Nederland een belangrijke rol in het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek.

Spierziekten Nederland

Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN BAARN
Telefoon: 035 548 04 80
E-mail: mail@spierziekten.nl
www.spierziekten.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

VSOP

Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep. Kernactiviteiten van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting.

Nederlands Huisartsen Genootschap

Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, arts/auteur VSOP
Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP
Mevrouw dr. A.M.C. Horemans, hoofd kwaliteit van zorg Spierziekten Nederland
Mevrouw drs. M. van der Wurff, medewerker communicatie Spierziekten Nederland
Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdelingen Richtlijnontwikkeling & Wetenschap en Implementatie NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van de medisch adviseurs:

De heer E.C.T. Baars, revalidatiearts, Vogellanden te Zwolle
Mevrouw dr. N.C. Notermans, neuroloog, Universitair Medisch Centrum te Utrecht
Mevrouw dr. M. Eurlings, neuroloog, Spaarne Ziekenhuis te Hoofddorp

Namens de diagnosewerkgroep van Spierziekten Nederland gaven mevrouw M. Bruins en de heer F.A.F. Simon commentaar.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport / Fonds PGO en de Stichting Dioraphte.

Soest, 2015

