

Amyotrofische neuritis; de patiënt 'vleugellam'

R.TUKKIE, C.R.B.WILLEMS, H.A.A.DAUTZENBERG EN R.S.H.BEIJERSBERGEN

Dames en Heren,

Amyotrofische neuritis is een syndroom dat wordt gekenmerkt door acute, vaak heftige pijn in de schouderregio of in de bovenarm, gelijktijdig of binnen enkele weken gevolgd door zwakte van de schouder- of de armspieren.¹ Sensibiliteitsverlies kan voorkomen, maar staat meestal niet op de voorgrond. De prognose van een neuralgische schouderamyotrofie is goed, maar het spontane herstel treedt soms laat op. Na 2-3 jaar zijn bij 90% van de patiënten de verschijnselen volledig verdwenen.^{2,3} In de literatuur is amyotrofische neuritis, welke naam geïntroduceerd werd door Parsonage en Turner,⁴ onder diverse synoniemen bekend: idiopathische plexus brachialis-neuropathie, brachiale neuritis, paralytische brachiale neuritis en, waarschijnlijk het meest correct, mononeuritis multiplex van de schoudergordel.⁵ Omtrent de plaats en de aard van de zenuwbeschadiging is nog weinig bekend. Meestal treft de aandoening meerdere zenuwen (vandaar mononeuritis multiplex), uitgaande van de 5e en 6e cervicale wortels. Alhoewel amyotrofische neuritis als klinische entiteit wel omschreven is, is deze in de praktijk niet zo bekend.^{6,7} Herkenning van de aandoening kan onnodig onderzoek voorkomen en de patiënt geruststellen over de prognose.

Gedurende 1992 zagen wij in korte tijd 11 patiënten met amyotrofische neuritis. In deze les willen wij aan de hand van de ziektegeschiedenis van 3 patiënten een aantal aspecten van dit ziektebeeld belichten.

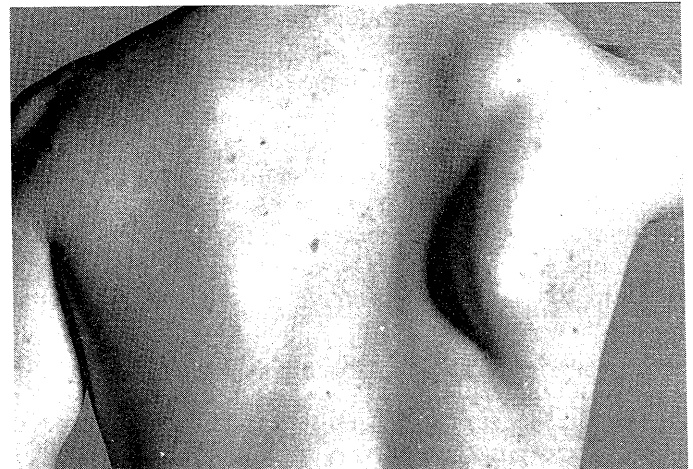
Patiënt A, een 22-jarige beroepsmilitair, kreeg 's ochtends na het ontwaken heftige pijn in rechter schouder en arm, die na enkele dagen spontaan verdween. Na 3 weken bemerkte patiënt dat zijn rechter schouderblad afstond bij het heffen van de arm. Anamnestic waren er geen aanwijzingen voor een doorgemaakte virusinfectie en ook was patiënt niet onlangs gevaccineerd. Neuro-musculaire ziekten kwamen niet in de familie voor.

Bij neurologisch onderzoek werd een abnormaal afstaand rechter schouderblad gezien, zonder evidente atrofie van de M. serratus anterior rechts (figuur). De kracht van de overige schoudermusculatuur was intact. Behoudens bemoeilijkte actieve anteversie van de rechter arm waren de schouderbewegingen niet beperkt. De sensibiliteit van schouder en arm was intact. De peesreflexen aan de armen waren beiderzijds symmetrisch en

normaal. Aanvullend onderzoek toonde bij elektromyografie (EMG) in de M. infraspinatus rechts fibrillaties en positieve scherpe golven als teken van denervatie. Bij pogingen van patiënt om de M. serratus anterior rechts aan te spannen werden met het naaldonderzoek geen spieractiepotentialen geregistreerd (geen aanspanningspatroon op het EMG). De tijdsduur tussen stimulatie ter hoogte van het punt van Erb en de opgewekte spieractiepotentialen van de M. serratus anterior (distale motorische latentie (DML) van de N. thoracicus longus) was normaal. Wat plaats betreft, past dit bij een mononeuritis van de N. thoracicus longus rechts. Serologische uitslagen voor lues en *Borrelia burgdorferi* waren negatief. Patiënt weigerde lumbaalpunctie. Na 3 maanden trad spontane verbetering van de anteversie op en was de kracht graad 4 volgens de Medical Research Council (MRC)-classificatie. De kracht was 14 maanden na het ontstaan van de klachten volledig hersteld.

Patiënt B, een 22-jarige dienstplichtig luchtmachtsoldaat, voelde zich 3 weken voor zijn bezoek aan onze polikliniek griepig met koorts tot 39,5°C. Na 3 dagen ontstond heftige pijn in de rechter schouder, waarvan patiënt 's nachts niet kon slapen. Tegen de pijn gebruikte hij frequent pijnstillers. De onderdeelarts vermoedde een irritatie van het acromioclaviculaire gewricht. De ingestelde fysiotherapeutische behandeling leek succesvol omdat de pijn verdween, totdat het rechter schouderblad ging afstaan. Acht maanden eerder werd patiënt gevaccineerd tegen tyfus en tegen difterie, tetanus en poliomyelitis (DTP-vaccin).

Bij neurologisch onderzoek vonden wij atrofie en uitgesproken zwakte van de M. serratus anterior rechts,



Duidelijke scapula alata bij anteversie van de rechterarm door parese van de rechter M. serratus anterior bij patiënt A.

Centraal Militair Hospitaal, afd. Neurologie, Postbus 90.000, 3509 AA Utrecht.

R.Tukkie en H.A.A.Dautzenberg, assistent-geneeskundigen; C.R.B. Willems en R.S.H.Beijersbergen, neurologen.

Correspondentie-adres: C.R.B.Willems.

zonder sensibiliteitsstoornissen. Het aanvullend EMG-onderzoek toonde een verlengde DML van de N. thoracicus longus rechts, wat past bij een mononeuritis van N. thoracicus longus. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis liet geen afwijkingen zien. Negen maanden na het begin van de klachten was er verbetering van de spierkracht opgetreden.

Patiënt C, een 27-jarige beroepsmilitair, had 7 maanden voor zijn bezoek aan onze polikliniek een periode van griep doorgemaakt. Na enkele weken ontstond zeer heftige pijn in de linker schouder, doorstralend naar de nek. Tevens viel het patiënt op dat hij in geringe mate kortademig was geworden. De pijn verminderde na 3 weken. De geconsulteerde chirurg vond bij zijn onderzoek een verminderde beweeglijkheid van het diafragma links en verwees patiënt voor verdere evaluatie.

Bij neurologisch onderzoek vonden wij aan de hersenzenuwen geen afwijkingen. Aan de cervicale wervelkolom werden geen bijzonderheden opgemerkt. Aan de extremiteiten waren kracht, reflexen en sensibiliteit normaal. Bij percussie van de thorax viel links hoogstand van het diafragma op, waarbij het diafragma niet meebevoog met de ademexcursies. Ook bij röntgenonderzoek van de thorax zagen wij de hoogstand links, die verklaard kan worden door een uitval van de N. phrenicus. Aan cervicale wervelkolom en myelum werden met röntgenfoto's en kernspintomografie (MRI) geen afwijkingen gevonden. Het EMG toonde verschijnselen van denervatie van de M. interosseus dorsalis I links en polyfasische spieractiepotentialen duidend op reïnnervatie in de M. flexor carpi radialis links. De Hoffmann-reflex van de N. medianus links was verlengd. Deze afwijkingen kunnen passen bij een laesie ter hoogte van de ramus anterior van de truncus superior en het onderste deel van de plexus brachialis. Onderzoek van liquor cerebrospinalis leverde geen afwijkingen op. Bij een onderzoek 1 jaar na het ontstaan van de klachten van kortademigheid was patiënt geheel hersteld.

Kenmerkend voor amyotrofische neuritis is de vaak heftige pijn in de schouderregio, die wordt gevolgd door spierzwakte, meestal aan dezelfde zijde. Veelal betreft het zwakte van de schouderpijnen of de bovenarm, soms gevolgd door atrofie. Meestal zijn M. serratus anterior, M. deltoideus, Mm. supra- en infraspinatus, M. biceps brachii en M. triceps brachii aangedaan. Minder vaak vindt men zwakte van M. teres major en minor, M. rhomboideus, M. pectoralis major en onderarmmusculatuur. Zelden ontstaat een parese van het diafragma, de stemband en van de spieren geïnnerveerd door de lagere hersenzenuwen.^{2 8} Hoewel in de literatuur wordt vermeld dat in 10-66% van de gevallen sensibiliteitsstoornissen gevonden worden, had geen van onze patiënten deze; de stoornissen kunnen in eerste instantie bestaan uit hyperpathie, gevolgd door verminderde tast- en pijnzin. Meestal wordt een sensibele uitval gevonden in het verzorgingsgebied van de N. axillaris en minder frequent in dat van de N. medianus en de N. radialis. Zelden wordt een sensibiliteitsstoornis gevonden vol-

gens een dermatoomverdeling.^{1 2} Het relatief weinig vóórkomen van gevoelsstoornissen staat in schril contrast met de vaak hevige pijn.

Historisch wordt amyotrofische neuritis geassocieerd met militairen.⁹ Tijdens de Tweede Wereldoorlog werd de ziekte voor het eerst bij grotere groepen patiënten bestudeerd. Vermoedelijke etiologische factoren waren trauma of operatie, uitputting, compressie door rugzak of geweer en vaccinatie (zogenaamde serumneuritis). Dit laatste suggereert een monofasische auto-immunopathogenese; hiervoor pleit het hoge percentage patiënten dat spontaan herstelt en het geringe aantal recidieven. Verder lijkt een koortsende ziekte een vaak voorkomende factor (tabel 1). Voorts blijft een groep patiënten over bij wie de oorzaak onduidelijk is.

In onze groep van 11 patiënten (tabel 2) ontstonden de klachten bij 5 na een koortsende ziekte, 1 patiënt had een zware inspanning met zijn arm geleverd (6 uur schilderen en daarna 1 uur tennissen) en 1 werd kort voor het ontstaan van de klachten gevaccineerd (tegen tyfus en met DTP).

Amyotrofische neuritis is in de literatuur eenmaal beschreven bij een patiënt besmet met *B. burgdorferi*,¹⁰ en verder kan het klinische beeld van Lyme-ziekte verschijnselen tonen passend bij een neuritis van de plexus brachialis.¹¹ Alhoewel ook een van onze patiënten een tekebeet meldde (patiënt K), echter zonder kenmerkende huidafwijkingen, had bij al onze patiënten bepaling van antilichamen tegen *B. burgdorferi* in serum en (of) liquor een negatieve uitslag. EMG-onderzoek liet bij allen geringe afwijkingen in het verzorgingsgebied van de wortels C5-C6-C7-C8-T1 zien (zie tabel 2); bij allen eenzijdig. Bij 5 patiënten betrof het een mononeuritis van de N. thoracicus longus) en bij 1 kon worden vastgesteld dat de afwijking in de truncus superior van de plexus brachialis zat (denervatie van de M. flexor carpi radialis en de M. infraspinatus; patiënt J). Bij de overige 5 patiënten waren er multipale lokalisaties (zie tabel 2): bij 1 mononeuritis multiplex (N. thoracicus longus en N. musculocutaneus; patiënt F); bij 1 mononeuritis multiplex (N. suprascapularis en N. thoracicus longus; patiënt L); bij 1 N. thoracicus longus-mononeuritis en aantasting van de

TABEL 1. Met amyotrofische neuritis in verband gebrachte oorzaken

<i>frequent</i>
koortsende ziekte
trauma
periode na een operatie
zware lichamelijke inspanning
vaccinatie (met recombinant hepatitis B-vaccin of met tetanusvaccin)
<i>zeldzaam</i>
<i>Borrelia burgdorferi</i>
auto-immuniteit
brucellosis
parvovirus
toediening van contrastmiddelen
schistosomiasis
yersiniosis
radiotherapie
toediening van interferon
cytomegalievirus

TABEL 2. Kenmerken van 11 patiënten met amyotrofische neuritis

patiënt; geslacht; leeftijd (in jaren)	klinische verschijnselen	elektromyografie	lumbale liquor*	oorzaak	herstel
A; m; 22	pijn in rechter schouder en arm; scapula alata rechts	mononeuritis van N. thoracicus longus rechts	nv	geen	14 maanden na ontstaan verbeterd
B; m; 22	pijn in rechter schouder; scapula alata rechts	mononeuritis van N. thoracicus longus rechts	ga	griep met koorts	9 maanden na ontstaan geheel hersteld
C; m; 27	pijn in linker schouder; kortademigheid; diafragma-hoogstand links	neuritis van N. phrenicus, ramus anterior van truncus superior, en onderste deel van de plexus brachialis	ga	griep met koorts	1 jaar na ontstaan hersteld
D; m; 50	vermoeid gevoel in rechter schouder; scapula alata rechts	neuritis van N. thoracicus longus en onderste deel van de plexus brachialis	nv	overbelasting van rechter schouder	13 maanden na ontstaan verbeterd
E; m; 26	heftige pijn in rechter schouder; scapula alata rechts	mononeuritis van N. thoracicus longus	ga	geen	na 7 maanden geheel verbeterd
F; m; 32	pijn in rechter schouder; scapula alata rechts	neuritis van N. thoracicus longus en N. musculocutaneus	ga	booster-vaccinatie tegen tyfus en met DTP	2 jaar na ontstaan hersteld
G; m; 23	pijn in rechter bovenarm	mononeuritis van N. thoracicus longus	ga	keelontsteking met koorts	17 maanden na ontstaan verbeterd
H; m; 22	pijn in rechter schouder en bovenarm; scapula alata	mononeuritis van N. thoracicus longus	ga	griep met koorts	na 4 maanden geen verbetering
J; m; 24	pijn in rechter schouder; M. infraspinatus: MRC-graad 1; M. deltoideus: MRC-graad 4,5	laesie t.h.v. truncus superior van plexus brachialis	nv	geen	na 4 maanden geen verbetering
K; m; 23	pijn in rechter schouder; rode vlek op rechter schouder (folliculitis); M. serratus anterior: MRC-graad 3; M. rhomboideus: MRC-graad 4,5; M. infraspinatus: MRC-graad 3; tricepspeesreflex rechts < links	mononeuritis van N. thoracicus longus en bovenste deel van de plexus brachialis	ga	4 maanden eerder tekebeet; griep met koorts; 2 maanden eerder gevaccineerd tegen tyfus en met DTP	na 4 maanden geen verbetering
L; m; 22	pijnlijke krampen in rechter schouder en arm; scapula alata rechts	neuritis van N. suprascapularis en N. thoracicus longus	nv	geen	na 5 maanden geen verbetering

MRC = Medical Research Council.

*In de liquor werden onderzocht: celatantal, concentratie van totaal eiwit en van glucose, IgG-index, agar-elektroforesepatroon, lues-reacties, aanwezigheid van antilichamen tegen *Borrelia burgdorferi* en tegen neurotrope virussen; ga = geen afwijkingen; nv = niet verricht (patiënt weigerde lumbaalpunctie).

bovenste plexus brachialis (denervatie in M. flexor carpi radialis en M. biceps brachii; patiënt K); bij 1 N. thoracicus longus-mononeuritis en aantasting van de onderste plexus brachialis (denervatie in M. abductor pollicis brevis; patiënt D); bij 1 neuritis van de N. phrenicus gecombineerd met een van de ramus anterior van de truncus superior (reïnnervatie M. flexor carpi radialis en verlengde H-reflex van N. medianus) en onderste plexus brachialis (denervatie in M. interosseus dorsalis I; patiënt C). Bij 5/11 patiënten was er denervatie aantoonbaar; daarvan wordt de frequentie in de literatuur wisselend opgegeven (25-98%).^{3 12}

Over de incidentie van amyotrofische neuritis wordt in de literatuur geen duidelijke opgave gedaan. In het verleden zijn 2 onderzoeken gepubliceerd, waarin een epidemische vorm van de aandoening wordt suggereerd, zonder dat een verwekker kon worden geïsoleerd.^{13 14} De geografische verspreiding van onze patiënten laat een clustering in Midden- en Zuidwest-Nederland zien, waarschijnlijk voornamelijk bepaald door de concentra-

tie van kazernes in die regio's. Twee patiënten waren werkzaam op dezelfde kazerne. In de literatuur varieert de man-vrouwverhouding tussen 2:1 en 4:1.¹⁻³ Amyotrofische neuritis betreft meestal geïsoleerde gevallen, alhoewel een familiale vorm werd beschreven.^{15 16} In onze patiëntengroep bevonden zich 2 broers die 2 maanden na elkaar amyotrofische neuritis kregen aan dezelfde schouder (patiënten A en L). Zij woonden niet in hetzelfde huis.

Voor de differentiaaldiagnose moeten twee fasen van de ziekte worden onderscheiden. Tijdens de pijnfase, voordat er paresen ontstaan, komen lokale schouderafwijkingen in aanmerking (zoals bursitis en frozen shoulder), aandoeningen met gerefereerde pijn (galblaas of leveraandoeningen, myocardinfarct), radicaire pijn door cervicale hernia nucleï pulposi of cervicale spondylose bij ouderen, en thoracic outlet-syndroom. De pijn bij amyotrofische neuritis kan sterk lijken op de uitstralende pijn bij een cervicaal radicaire syndroom. Bij een radicaire syndroom verlopen de verschijnselen mono-

fasisch met tegelijkertijd pijn en eventuele paresen. Verder past de motorische uitval bij een laesie van één zenuwwortel. Het routinematig vervaardigen van een röntgenfoto van de cervicale wervelkolom is onder de leeftijd van 40 jaar niet zinvol.³

Wanneer eenmaal paralyse is opgetreden, dient amyotrofische neuritis te worden onderscheiden van spinale spieratrofie en van poliomyelitis (bij risicogroepen). Al onze patiënten waren gevaccineerd tegen poliomyelitis. Bij motorische voorhoornaandoeningen ontbreken sensibiliteitsstoornissen, worden specifiek fasciculaties gevonden eventueel in combinatie met crampi musculorum en is, in geval van spinale spieratrofie, het beloop langzaam progressief en op den duur dubbelzijdig. Een eenzijdige scapula alata kan een eerste uiting zijn van een facioscapulohumerale vorm van spierdystrofie, maar ook daarbij is het beloop langzaam progressief en uiteindelijk dubbelzijdig. Een drukneuropathie kan ook leiden tot een geïsoleerde scapula alata, bijvoorbeeld na een lange periode van bedlegerigheid.

Gezien het ontbreken van liquorafwijkingen moeten wij concluderen dat het routinematig verrichten van een lumbaalpunctie niet zinvol is. Bij geen van de patiënten kon een virus- of spirocheteninfectie worden aangetoond. Liquoronderzoek lijkt alleen aangewezen wanneer er vermoeden van infectie met *B. burgdorferi* bestaat.

De prognose bij amyotrofische neuritis is goed. Spontaan herstel treedt bij het overgrote deel van de patiënten op: na 1 jaar is 60% volledig hersteld en na 2 jaar 80%;² restafwijkingen worden gevonden bij ongeveer 14%. Recidieven van amyotrofische neuritis zijn zeldzaam (5%). Van onze 11 patiënten verbeterde de gezondheid bij 3 spontaan (patiënt C na 1 jaar; patiënt E na 7 maanden; patiënt F na 2 jaar; zie tabel 2) en tot nu toe bij 1 patiënt gedeeltelijk (patiënt A na 3 maanden).

Voor amyotrofische neuritis is nog geen causale therapie bekend. Adequate pijnstilling is vaak noodzakelijk in het eerste stadium. Wanneer zich paresen hebben ontwikkeld, is fysiotherapie ter voorkoming van contracturen te overwegen. Van behandeling met corticosteroiden is nimmer aangetoond dat deze het herstel bevordert of de uitkomst verbetert.³

Dames en Heren, met deze ziektegeschiedenissen hebben wij u het klinische beeld van amyotrofische neuritis willen schetsen. Het herkennen van dit ziektebeeld is belangrijk teneinde overbodig onderzoek te voorkomen en de patiënt gerust te kunnen stellen waar het de prognose voor het herstel van de verlamming betreft. Tevens willen wij benadrukken dat het ziektebeeld sterk kan lijken op cervicale hernia nuclei pulposi of Lyme-ziekte en dat bij twijfel gericht aanvullend onderzoek dient plaats te vinden.

Wij danken mw.A.L.Emmelot-Lamaison en mw.H.M.C.Havelaar-Schepers, klinisch-neurofysiologisch laboranten, voor hun medewerking bij het verrichten van de klinisch-neurofysiologische onderzoeken en prof.dr.F.G.I.Jennekens, neuroloog, voor het kritisch doorlezen van het manuscript.

LITERATUUR

- 1 Bruyn GW, Buruma OJS. Neuralgic amyotrophy. Handbook of clinical neurology. Vol. 7 (51). Amsterdam: Elsevier Science, 1987: 171-7.
- 2 Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW. Natural history of brachial plexus neuropathy. Report on 99 patients. Arch Neurol 1972; 27: 109-17.
- 3 Tonali P, Uncini A, Di Pasqua PG. So-called neuralgic amyotrophy: clinical features and long term follow-up. Ital J Neurol Sci 1983; 4: 431-7.
- 4 Parsonage MJ, Turner JWA. Neuralgic amyotrophy. The shoulder-girdle syndrome. Lancet 1948; i: 973-8.
- 5 Spillane JD. Localized neuritis of the shoulder girdle. Lancet 1943; 245: 532-5.
- 6 Oosterhuis HJGH. Mononeuropathie aan schouder, arm en hand. In: Oosterhuis HJGH, red. Klinische neurologie. 10e herziene druk. Deventer: Bohn, Scheltema & Holkema, 1990: 229.
- 7 Thompson HG, Rowland LP. Pain and paresthesias. In: Rowland LP, ed. Merritt's textbook of neurology. Philadelphia: Lea & Febiger, 1989: 28-31.
- 8 Sanders EACM, Neste VHM van den, Hoogenraad TU. Brachial plexus neuritis and recurrent laryngeal nerve palsy. J Neurol 1988; 235: 323-5.
- 9 Weinstein EA. Localized non traumatic neuropathy in military personnel. Arch Neurol Psychiatry 1947; 57: 369-76.
- 10 Nangaku M, Tamaoka A, Iguchi K, Inoue K, Mannen T. A case of 'neuralgic amyotrophy' with elevated serum antibody titer against Borrelia burgdorferi. Rinsho Shinkeigaku 1990; 30: 84-7.
- 11 Pachner AR, Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease. Meningitis, cranial neuritis and radiculoneuritis. Neurology 1985; 35: 47-53.
- 12 Devathanan G, Tong HI. Neuralgic amyotrophy: criteria for diagnosis and a clinical with electromyographic study of 21 cases. Aust NZ J Med 1980; 10: 188-91.
- 13 Wyburn-Mason RK. Brachial neuritis occurring in epidemic form. Lancet 1941; ii: 662-3.
- 14 Barbos V, Somodská V. Epidemiologic study of a brachial plexus neuritis outbreak in northeast Czechoslovakia. World Neurol 1961; 2: 973-9.
- 15 Geiger LR, Mancall EL, Penn AS, Tucker SH. Familial neuralgic amyotrophy. Report of three families with review of the literature. Brain 1974; 97: 87-102.
- 16 Martinelli P, Pazzaglia P, Marchiori L, Lugaesi E. Simultaneous occurrence of neuralgic amyotrophy in three members of one family. Eur Neurol 1980; 19: 316-9.

Aanvaard op 5 augustus 1993

Bladvulling

De dokter en de ziekte

En welk was nu het grondbeginsel door Hygiëia voorgestaan en door haar alom verkondigd? Dit: door onreinheid en vervuiling wordt de mensch aan allerlei ziekten blootgesteld, niet het minst aan epidemische. In de steden inzonderheid was het water verontreinigd, dat men dronk; de bodem vervuild, waarop men liep; de lucht bedorven, die men inademde. De faecaliën werden door de bewoners in hun huizen zorgvuldig bewaard, en uit deze stegen schadelijke gassen op, die op den duur, zij het ook in geringe hoeveelheden ingeademd, tot typhouse en andere koortsen moesten aanleiding geven. Vervuiling der huizen in de achterbuurten gaf aanleiding tot het enorm hoge sterftecijfer, dat die buurten opleverden, vanwaar uit verder allerlei soort van meststoffen zich over de betere gedeelten der steden verspreidden. En aan epidemieën van welken aard ook werd zodoende het voedsel in ruime mate geleverd, dat zij tot haar ontwikkeling en voortbestaan noodig hadden.

(Ned Tijdschr Geneesk 1894; 38 II: 1013.)