

N

Neurosarcoïdose en dunne vezelneuropat

Drs. Mareye Voortman en Celine Hendriks (student geneeskunde)

Sarcoïdose is een zeldzame stoornis van het afweersysteem, waarbij er ontstekingen kunnen ontstaan in vrijwel alle organen en weefsels van het lichaam. De longen en lymfklieren zijn het meest betrokken bij het ziekteproces. Bij zo'n ontsteking worden er veel afweercellen aangemaakt (witte bloedlichaampjes), die zich vervolgens ophopen.

Zo'n ophoging noemen we een granuloom. De oorzaak is helaas nog onbekend. Het vaststellen van de diagnose blijft een uitdaging. Regelmatig zijn hierbij dan ook meerdere specialismen betrokken.

Neurosarcoïdose

Als de granulomateuze ontsteking het zenuwstelsel aantast spreekt men van neurosarcoïdose. Dit kan zowel in de hersenen, in het ruggenmerg of in de dikke zenuwvezels optreden. Er kunnen tegelijkertijd manifestaties van sarcoïdose elders in het lichaam zijn, maar kan ook op zichzelf staan. Neurosarcoïdose is een complexe, ernstige en zeldzame aandoening, die zich met allerlei neurologische symptomen kan presenteren, afhankelijk van de betrokken lokalisatie van het zenuwstelsel. De diagnostiek is vooral gericht op het aantonen van de ziekte sarcoïdose elders in het lichaam, door bijvoorbeeld een PET-CT en een punctie in de lymfeklieren of andere plek waar makkelijk in geprikt kan worden.

Een MRI-scan van de hersenen of het ruggenmerg is ook behulpzaam bij het aannemelijk maken dat de gevonden afwijkingen kunnen passen bij neurosarcoïdose. Ook kan een ruggenprik de diagnose ondersteunen. Indien er geconcludeerd wordt dat er sprake is van neurosarcoïdose is het van belang meteen te



Neurosarcoïdose is een complexe, ernstige en zeldzame aandoening.

starten met de behandeling. Deze behandeling bestaat uit het onderdrukken van die granulomateuze ontsteking die het zenuwstelsel aantast en is grotendeels hetzelfde als de gebruikelijke sarcoïdosebehandeling van andere organen. Wel is het zo dat bij ernstigere uitingsvormen binnen de neurosarcoïdose er direct krachtigere middelen zoals methotrexaat (MTX), azathioprine of zelfs infliximab/inflectra ingezet zullen worden.

De kans op restschade is aanzienlijk, vandaar het belang van een snelle diagnose en het snel starten van de behandeling. Over het algemeen is een langdurige behandeling noodzakelijk, veelal minstens een

jaar. Dan is het erg belangrijk om voor een prednisonsparend beleid te kiezen, ofwel te zorgen dat de dosering prednison niet te lang te hoog hoeft te worden gegeven. Dit vanwege de vervelende bijwerkingen van prednison op de lange termijn. Van de relatief lage dosering MTX zijn de bijwerkingen in het algemeen veel milder.

Dunne vezelneuropathie

In tegenstelling tot neurosarcoïdose, waarbij de dikke zenuwvezels aangetast kunnen zijn, worden bij dunne vezelneuropathie (DVN) de dunne zenuwvezels aangetast. Hierbij is er géén sprake van een granulomateuze ontsteking maar zijn andere (algemenere) ontste-

Die

kingscellen betrokken die de dunne vezels aantasten. Daarom wordt het ook wel paraneurosarcoïdose genoemd. Dunne vezelneuropathie is dus meer een bijkomstigheid naast de sarcoïdose, ofwel een epifenomeen.

Dunne vezelneuropathie is niet specifiek voor een bepaalde aandoening maar komt bij sarcoïdose en vele andere ziekten voor zoals diabetes (suikerziekte), reumatoïdologische ziekten, infectieziekten. Het komt ook voor ten gevolge van bepaalde medicijnen. De klachten die voorkomen bij DVN zijn zenuwpijnen die schietend, brandend of prikkend kunnen zijn. Ze kunnen continu aanwezig zijn of uitgelokt worden door bijvoorbeeld een dekbed op de benen. Daarnaast zijn er ook algemenere symptomen die kunnen voorkomen zoals hartkloppingen, duizeligheid met zelfs collapsneiging, droge ogen en droge mond, overmatig zweten, maagdarmproblemen, urine-incontinentie,

seksuele dysfunctie en moeheid. Deze klachten zijn erg invaliderend en worden helaas niet altijd herkend als passend bij DVN omdat niet iedereen bekend is met dit syndroom. Dit leidt logischerwijs tot frustratie bij patiënten.

Dunne vezelneuropathie is moeilijk te diagnosticeren. Er zijn verschillende testen die alle niet 100% zekerheid geven of de ziekte aan- of afwezig is. Dit alles leidt tot een lagere kwaliteit van leven. De 'normale' sarcoïdose behandeling is in vele gevallen niet effectief bij DVN. In sommige gevallen kan

infiximab een effect hebben op de klachten, echter de meeste patiënten zullen behandeld worden met medicatie gericht op pijnbestrijding.

Helaas is ook deze behandeling niet specifiek voor DVN en zal het maar bij een deel van de patiënten effectief zijn. Naar nieuwe medicatie wordt reeds onderzoek gedaan.

Het neurosarcoïdoseregister

Het neurosarcoïdoseregister is een paar jaar geleden opgericht door prof. dr. Marjolein Drent (longarts St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein) en dr. Elske Hoitsma (neurologe Alrijne Ziekenhuis Leiden). Het doel van dit register is om met name de populatie neurosarcoïdosepatiënten beter in kaart te brengen. De verschillende uitingen van neurosarcoïdose, het diagnostisch traject en het effect van behandeling zal geïnventariseerd worden. Ook zal gekeken worden naar de vragenlijsten en bepaald worden wat een relevant verschil in

**Dunne
vezelneuropathie
komt voor ook bij veel
andere ziekten voor**

klachten voor de patiënten betekent. Het streven is om meer inzicht in de diversiteit van neurosarcoïdose te krijgen waardoor de ziekte vroegtijdig kan worden herkend en vastgesteld, en een optimale strategie kan worden ontwikkeld om de kwaliteit van de zorg van deze groep patiënten te kunnen verbeteren.

Via de website neurosarcoïdose.nl kunnen alle patiënten met neurosarcoïdose zichzelf aanmelden en bijdragen aan dit onderzoek. Hen wordt dan gevraagd enkele gegevens over hun ziekte in te vullen. Daarna krijgen zij periodiek vragenlijsten toegestuurd (bij aanmelding, na 6 maanden en na 1 jaar). Na die periode kan men de lijst ook nog in blijven vullen voor eigen gebruik. Op 1 augustus 2017 zal het register worden afgesloten en zullen de gegevens worden geanalyseerd.

Patiënten voorlichtingsbijeenkomst 'Veel gezichten van neurosarcoïdose'

Op 22 maart jongstleden organiseerde het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis, locatie Nieuwegein in samenwerking met de ild care foundation en de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland een bijeenkomst speciaal voor neurosarcoïdosepatiënten. De voorzitter van de bijeenkomst was dr. Oscar Vogels, neuroloog in het St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein. Tijdens deze bijeenkomst vertelden verschillende longartsen en neurologen gespecialiseerd op het gebied van neurosarcoïdose en afkomstig uit respectievelijk het St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein en het Academisch Medisch Centrum (AMC) in Amsterdam over de meeste recente onderzoeken op het gebied van de neurosarcoïdose. Daarnaast gaven zij uitleg over de verschillende uitingen van neurosarcoïdose, mogelijke onderzoeken en behandelingsopties. In totaal waren



Dunne vezelneuropathie en neurosarcoïdose zijn moeilijk te diagnosticeren.

ruim zeventig patiënten en familieleden naar de bijeenkomst in het Akoesticum in Ede gekomen.

Na een warme ontvangst leidde prof. dr. Marjolein Drent, longarts bij het ILD Expertisecentrum in het St. Antonius Ziekenhuis en voorzitter van de ild care foundation, de middag in. Zij vertelde over de grillige presentatie van (neuro)sarcoïdose, waardoor de aandoening regelmatig pas laat herkend wordt; soms pas na enkele jaren. Drent pleitte onder meer voor betere samenwerking tussen artsen onderling, tussen artsen en zorgverzekeraars en artsen en patiënten: ‘Als we samenwerken kunnen we elkaar helpen en wijzer maken, en dat is zeker nodig want er is qua diagnostiek en behandeling nog genoeg te verbeteren’.

Zeldzaam

Mareye Voortman, als longarts en onderzoeker verbonden aan het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis en het Universitair Medisch Centrum Utrecht (UMCU) en tevens één van de initiatiefnemers van de middag, vertelt: ‘Neurosarcoïdose is een



Drs. Mareye Voortman, longarts en onderzoeker ILD Expertisecentrum.

heel zeldzame ziekte. Er zijn maar weinig mensen in Nederland die aan deze ziekte lijden en als er dan ruim zeventig mensen bereid zijn naar Ede te komen om te luisteren naar ons verhaal en hun ziekte-ervaringen met ons te delen, is dat ontzettend positief. Op deze manier wordt zowel patiënt als arts een stukje wijzer. Een win-winsituatie”.

Neurosarcoïdose kent verschillende uitingsvormen legt Voortman uit. Patiënten presenteren zich relatief vaak met een verlamming van het aangezicht, gehoorverlies of hoofdpijn (op basis van een ontsteking van de hersenvliezen). Ook epilepsie kan een eerste uitingsvorm zijn. Het ruggenmerg raakt ook regelmatig bij het ziekteproces betrokken, wat kan leiden tot gevoelsstoornissen of zwakte in armen, benen of beiden. Een zeldzamere uitingsvorm is een ontregeling van de hormoonhuishouding. Dit kan voorkomen wanneer de sarcoïdose zorgt voor ontstekingen in de hypofyse, een kleine klier midden in het hoofd die de hormoonhuishouding reguleert. Het lastige is dat deze manifestatie ook op zichzelf kan staan, zoals bij een te traag werkende schildklier, en dus bij sarcoïdosepatiënten niet altijd veroorzaakt hoeft te worden door sarcoïdose.

Diagnostiek en behandeling

‘Waar via een scopie van de longen bij longsarcoïdose vaak gemakkelijk weefsel afgenomen kan worden om de diagnose sarcoïdose te bevestigen, is dat voor neurosarcoïdose lastiger. Dit komt doordat we vaak niet gemakkelijk bij de hersenen of het ruggenmerg kunnen om weefsel af te nemen. Daarnaast zijn ingrepen op die plekken meestal risicovol. We zoeken daarom liever naar plekken buiten het zenuwstelsel die ook betrokken zijn bij het

ziekteproces. Met behulp van een PET-CT scan kunnen we die plekken identificeren. Vervolgens nemen we op de betrokken plekken weefsel af en onderzoeken we of er tekenen zijn van sarcoïdose’.

Toch blijft het stellen van de diagnose neurosarcoïdose lastig benadrukt Voortman. Soms worden er

namelijk buiten het zenuwstelsel geen andere aangedane plekken gevonden, waardoor de diagnose sarcoïdose niet bevestigd kan

worden. ‘Op dit moment is er nog te weinig bekend over hoe we de neurosarcoïdose het beste kunnen opsporen. Ook weten we nog niet voldoende over welke behandeling het beste aanslaat bij de verschillende uitingen van neurosarcoïdose.’ Voortman hoopt dat met de resultaten van het ‘neurosarcoïdose register’ hierin verandering komt. Dit register is in 2014 opgericht met als doel meer inzicht te krijgen in neurosarcoïdose en de verschillende uitingsvormen ervan en hoe vaak zij voorkomen. Inmiddels hebben ruim 180 patiënten met neurosarcoïdose en/of dunne vezelneuropathie zich aangemeld.

AMC

Naast het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein houdt ook het AMC in Amsterdam zich bezig met het verbeteren van de zorg rondom neurosarcoïdosepatiënten. Sinds 2015 beschikt het AMC over een speciale polikliniek voor neurosarcoïdose waar patiënten terecht kunnen voor voorlichting. Drs. Daan Fritz, arts en lid van de neurosarcoïdose onderzoeksgroep van het AMC, vertelt: “Toen wij in 2015 begonnen met onderzoek naar neurosarcoïdose zijn we gestart met het in kaart brengen van wat tot dan toe bekend was over het ziektebeeld. Dit heeft ons geleerd dat neurosarcoïdose een

De kans op restschade is bij neurosarcoïdose aanzienlijk

ziekte is met veel gezichten en de verschijnselen ervan lijken vaak op andere neurologische ziektebeelden. Dat maakt het stellen van de diagnose zo lastig.



Drs. Daan Fritz, neuroloog AMC.

Ook zien we op langere termijn dat de uitkomsten van behandelingen niet echt verbeteren. Dit geeft aan dat we eigenlijk nog niet goed genoeg in kaart hebben wat voor welke uitingsvorm van neurosarcoïdose de beste behandeling is". Fritz hoopt dat onderzoeken die momenteel in Nieuwegein en

Amsterdam gaande zijn het diagnostisch proces en de behandeling van neurosarcoïdose verder zullen verbeteren. Zo onderzoekt hij momenteel of ontstekingswitten, zoals TNF-alfa en soluble IL-2 receptor in het hersenvocht van patiënten een goede voorspeller kunnen zijn voor de aanwezigheid van neurosarcoïdose.

Vervolgens kwam Rob van Jaarsveld aan het woord, ervaringsdeskundige en tevens zeer actieve vrijwilliger bij de SBN. Hij vertelde onder andere over de impact van sarcoïdose op zijn leven, hoe de ziekte ervoor zorgde dat hij arbeidsongeschikt raakte en de manier waarop hij zijn leven opnieuw vorm heeft weten te geven. Hij besloot zijn verhaal met een advies aan alle aanwezigen: 'Geef niet op, kijk naar wat je kunt en vergeet wat je niet meer kunt'.

Ademhalingsbewustwording

Onder leiding van zangpedagoog Harjo Pasveer volgde er een interactieve workshop 'Ademhalingsbewustwording'. Pasveer liet de aanwezigen ervaren op welke manier de houding van de borstkas, de hoogte van het strottenhoofd en de stand van het hoofd de menselijke klank

beïnvloedt. 'Door de borstkas te openen, het hoofd iets naar beneden te kantelen en niet te hard uw best te doen (anders knijpt u de keel te veel dicht) kunt u zelfs met weinig lucht veel geluid maken. Oftewel ook al bent u beperkt, u kunt meer dan u denkt', aldus Pasveer.

De middag werd afgesloten met een vragenronde waarin patiënten de kans kregen hun meest prangende vragen aan de aanwezige specialisten voor te leggen. Zo werd er onder andere ingegaan op de vraag of gezonde voeding, bewegen en fysiotherapie kan bijdragen aan het verminderen van de klachten. Volgens Drent is dit zeker het geval. 'Soms onderschatten mensen wat ze zelf kunnen doen. Het inlassen van voldoende rustmomenten op een dag kan bijvoorbeeld ook verlichting van de klachten geven'.

Daarnaast kwamen er vanuit de aanwezigen veel vragen over diagnostiek en behandeling. Uit deze vragen bleek dat de zorg voor neurosarcoïdosepatiënten niet overal hetzelfde georganiseerd is. Dit onderschrijft het belang van centralisatie van zorg en het geven van nascholing, zodat de ziekte in de toekomst hopelijk eerder ontdekt wordt en doorverwijzing adequater plaatsvindt. De onderzoeken die momenteel gaande zijn in het St. Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein en in het AMC te Amsterdam beogen hier verandering in te brengen.

Ook werd nog eens het probleem van keuringen door onder meer het UWV aan de orde gesteld. Met het arbeidsparticipatieonderzoek proberen we een oplossing voor dit probleem te vinden. Meer daarover leest u op pagina 7 van deze SarcoScoop.

Kortom: het was een informatieve en leerzame middag. 🙌



Harjo Pasveer, zangpedagoog.