

Chapter 8

Nederlandse samenvatting

In dit proefschrift beschrijven we de ontwikkeling en evaluatie van onze poliklinische multidisciplinaire revalidatie behandeling voor patiënten met neuralgische amyotrofie (NA). NA is een onbekende, maar veel voorkomende aandoening. Tot nu toe zijn er nog geen behandelingen beschikbaar voor patiënten met NA in de chronische fase. In de literatuur is alleen beperkte informatie te vinden over fysiotherapie voor patiënten met NA, waarin wordt beschreven dat ‘standaard fysiotherapie’ geen effect heeft of de klachten – in meer dan 50% van de gevallen – zelfs verergert. Met dit proefschrift presenteren we een effectieve multidisciplinaire revalidatie behandeling voor patiënten met NA.

In **hoofdstuk 1** geven we een beschrijving van de aandoening NA, de impact die NA heeft op het dagelijks leven van mensen en geven we een beschrijving van de ontwikkeling en inhoud van ons revalidatie programma. NA is een acute auto-immuun ontsteking van (meestal) de zenuwen die zorgen voor aansturing van de spieren in de schoudergordel, arm en hand (zenuwen vanuit de ‘plexus brachialis’). NA wordt gekenmerkt door één of meerdere aanvallen van acute hevige pijn, die leiden tot zenuwschade, waardoor verzwakking van de desbetreffende spieren optreedt. Het blijkt een veel voorkomende aandoening te zijn, waarbij 1 op de 1000 mensen per jaar in Nederland deze aandoening krijgt. Patiënten met NA ervaren langdurig restklachten en beperkingen in het uitvoeren van hun dagelijkse bezigheden. De meest voorkomende restklachten zijn ernstige pijn, algemene vermoeidheid en spierzwakte. Deze klachten veroorzaken bewegingsbeperkingen, verminderde duurbelasting (snellere vermoeidheid van de aangedane spieren) en een veranderd beweegpatroon van de schouder (dyskinesie).

In 2009 zijn de afdelingen Revalidatie en Neurologie van het Radboudumc gestart met een zogenaamde "Plexuspoli". Dit is een specialistische polikliniek speciaal voor patiënten met NA of andere aandoeningen aan de zenuwen van de plexus brachialis. Het multidisciplinaire team van de plexuspoli bestaat uit een neuroloog, revalidatiearts, fysiotherapeut en ergotherapeut, die nauw met elkaar samenwerken. De inhoud van onze revalidatie behandeling is gebaseerd op ‘best practice’ (ervaring van het plexuspoli-team). De twee belangrijkste doelen van de revalidatie behandeling zijn: 1) het verbeteren van het bewegingspatroon van de schouder (stabiliteit en coördinatie van het schouderblad), gecombineerd met 2) het trainen van zelfmanagement-strategieën om pijn en vermoeidheid te verminderen.

Hoofdstuk 2 is een review gericht op recente inzichten en ontwikkelingen in NA. NA is in de eerste plaats een klinische diagnose die te stellen is met een duidelijke anamnese, in combinatie met lichamelijk onderzoek. De ‘klassieke’ vorm van NA, waarbij de zenuwen van de plexus brachialis beschadigd raken en de spieren van de

schoudergordel, arm en hand aangedaan zijn, komt het meeste voor (ongeveer 70% van de patiënten met NA). Andere varianten zijn, beschadiging van de 'plexus lumbosacralis' (uitval rondom de heup en in het been) in 10% van de gevallen en/of betrokkenheid van de 'nervus phrenicus', waardoor zwakte van het diafragma (middenrif), wat lijdt tot benauwdheid en problemen met ademhaling. Er is ook een variant die pijnloos begint in ongeveer 4% van de patiënten met NA.

Er zijn meerdere casus beschrijvingen en onderzoeken die suggereren dat medicatie (orale corticosteroiden) en/of infuus (intraveneus immunoglobuline) effectief kunnen zijn in de acute fase van NA (start medicatie zo snel mogelijk, maar in ieder geval binnen 2 weken). Toch blijft de meerderheid van de patiënten met NA beperkt in hun dagelijkse activiteiten door pijn en vermoeidheid. Deze klachten blijven bestaan door een inefficiënte manier van bewegen (verminderde motorische coördinatie) van de aangedane schouder/arm (scapulaire dyskinesie), verlies van duurvermogen in de aangedane spieren en overbelasting van de compenserende spieren. Fysiotherapie voor NA richt zich op het verbeteren van de motorische controle. Patiënten worden getraind om de positie van hun schouderblad te corrigeren en gecontroleerd te bewegen. Ze leren de houding en bewegingscontrole te vergroten tijdens het inschakelen van de schouder, arm en hand. Ergotherapie voor NA richt zich op het leren omgaan met pijn en vermoeidheid met behulp van energiebesparende strategieën. Belangrijke elementen zijn het aanleren van een juiste houding/ergonomie tijdens dagelijkse activiteiten zoals zelfverzorging, huishouden, werk, onderwijs, sport en vrije tijd en het aanleren van een optimale schouder- en armpositie in rust.

Recente bevindingen tonen aan dat zenuwen die niet herstellen insnoeringen of constricties kunnen vertonen, wat zorgt voor een beschadiging van de zenuw. Wanneer er sprake is van een (bijna-)volledige uitval van een spier, zonder herstel na 6 maanden, kan aan deze insnoeringen gedacht worden. Dan kan overwogen worden om binnen 6-12 maanden de insnoering operatief op te heffen (chirurgische neurolyse) om herstel van de beschadigde zenuw mogelijk te maken. Bij patiënten voor wie een neurolyse geen optie is, maar die wel last blijven houden van restverschijnselen, kunnen in tweede instantie andere chirurgische behandelingen overwogen worden, zoals zenuw- of peestranspositie(s). Patiënten met uitval van het middenrif kunnen baat hebben bij nachtelijke niet-invasieve mechanische beademing en coördinatieve inspiratoire ademtraining. Chirurgisch pliceren (strak trekken) van het middenrif kan overwogen worden als er geen spontaan herstel optreedt.

Hoofdstuk 3 beschrijft de resultaten van een pilotstudie. Dit was de eerste studie die het effect van een revalidatie behandeling met gecombineerde fysio- en ergotherapeutische behandeling voor patiënten met NA onderzocht. Het betrof een 16 weken durend programma waarin patiënten wekelijks werden behandeld in week 1 tot en met 4, eenmaal per twee weken in week 5 tot en met 8 en maandelijks in week 9 tot en met 16. Elke behandelsessie bestond uit één uur fysiotherapie en één uur ergotherapie. Acht patiënten met NA namen deel aan het onderzoek. Er werden metingen uitgevoerd drie maanden voorafgaand aan de behandeling, bij de start en bij afronding van de behandeling. Primaire uitkomstmaten waren de *Shoulder Rating Questionnaire - Dutch Language Version* (SRQ-DLV) en de *Canadian Occupational Performance Measure* (COPM) om zowel de uitvoering als tevredenheid met deze uitvoering van belangrijke dagelijkse activiteiten te evalueren. Secundaire uitkomstmaten waren onder andere de *Disabilities of Arm Shoulder and Hand* (DASH) vragenlijst, krachtmetingen en de *Self-Efficacy for Performing Energy Conservation Strategies Assessment* (SEPECSA). De 36 item *Short Form Health Survey* (SF-36) vragenlijst werd gebruikt om de gezondheid gerelateerde kwaliteit van leven te meten en de *Checklist Individual Strength 20* (CIS-20) om vermoeidheid te meten.

Resultaten toonden significante verbeteringen (gemiddelde; 95% betrouwbaarheid interval) op de COPM uitvoering (2,3; van 0,9 tot 3,7) en tevredenheid (1,4; van 0,4 tot 2,4) scores, op de SRQ-DLV (14,8; van 7,4 tot 22,0) en de subschaal voor gezondheidsverandering van de SF-36 (-37,5; van -56,9 tot -18,2). Krachtmetingen lieten een trend zien in de richting van krachttoename van alleen de serratus anterior spier (verantwoordelijk voor de stabilisatie van het schouderblad op de romp). Deze pilotstudie toonde aan dat patiënten met NA verbeteren op activiteiten- en participatieniveau na onze multidisciplinaire revalidatie behandeling.

Het doel van **hoofdstuk 4** was om - vanuit het perspectief van patiënten met NA en therapeuten - inzicht te krijgen in de 'kritische ingrediënten' van onze revalidatie behandeling, die ertoe hebben bijgedragen dat patiënten verbeterd zijn op activiteiten- en participatieniveaus, zoals gerapporteerd in hoofdstuk 3. Er werd een kwalitatief onderzoek uitgevoerd door middel van semigestructureerde interviews. Deelnemers waren dezelfde acht patiënten die deelnamen aan het onderzoek van hoofdstuk 3, aangevuld met vijf van hun therapeuten: drie ergotherapeuten en twee fysiotherapeuten. De gegevens werden geanalyseerd met behulp van de methode van 'constante vergelijking'.

De bevindingen lieten zien dat patiënten en therapeuten vergelijkbare kritische ingrediënten weergaven, vanuit verschillende perspectieven. De expertise en nauwe

samenwerking van de behandelaars was een belangrijk onderdeel dat werd genoemd als bijdragend aan het vertrouwen, het begrip, de bewustwording en het vermogen van patiënten om weer controle te krijgen over hun dagelijkse activiteiten en participatie. Samenwerking tussen therapeut en patiënt in partnerschap, gecombineerd met gezamenlijke besluitvorming leidde tot een persoonlijke benadering die door patiënten werd gewaardeerd en door therapeuten werd benadrukt als essentieel voor een succesvolle behandeling. De kritische ingrediënten werden samengevat als een combinatie van het ondersteunen van zelfmanagementvaardigheden en het leveren van NA-specifieke en beroeps-specifieke expertise. Sommige patiënten hadden graag meer opties gehad om de intensiteit en duur van de behandeling te personaliseren, en om een psycholoog te kunnen raadplegen of steun te krijgen van lotgenoten.

Hoofdstuk 5 is een klinimetrisch onderzoek dat zich richt op het in kaart brengen van het patroon van ervaren pijn en vermoeidheid van patiënten met NA gedurende de dag. De ergotherapeut richt zicht op het verkrijgen van inzicht en het begrijpen van de relatie tussen de restklachten van NA (pijn en vermoeidheid) en het uitvoeren van dagelijkse activiteiten. Dat wil zeggen; hoe pijn en vermoeidheid dagelijkse activiteiten beperken of beïnvloeden en hoe dagelijkse activiteiten zelf NA gerelateerde klachten kunnen verergeren.

Hoewel er veel meetinstrumenten zijn om pijn of vermoeidheid te meten, geeft geen van deze meetinstrumenten inzicht in het *patroon* van de klachten gedurende de dag of de relatie met activiteiten. Daarom hebben we pijn- en vermoeidheidsgrafieken ontwikkeld waar patiënten op een 24-uur schaal (X-as, horizontaal) aangeven hoe hun klachten (Y-as, verticaal) over de dag verlopen op een 10-puntsschaal. Deze grafieken hebben hun waarde in de dagelijkse praktijk al bewezen. Het zou een aanvulling zijn als deze grafieken ook als meetinstrument gebruikt zouden kunnen worden, om het effect van de behandeling te evalueren. Het doel van deze studie was daarom het onderzoeken van de interbeoordelaars en test-hertest betrouwbaarheid en de concurrente validiteit van de pijn- en vermoeidheidsgrafieken bij patiënten met NA.

Interbeoordelaars en test-hertest betrouwbaarheid (n=8) werden onderzocht met behulp van intraclass correlatiecoëfficiënten (ICC's). Concurrente validiteit (n=47) werd getest met behulp van de *Numerical Rating Scale* (NRS) voor pijn en de *Checklist Individual Strength* (CIS)-subschaal vermoeidheid. ICC's van test-hertest betrouwbaarheid varieerden van 0,72 tot 0,93 voor pijn en van 0,67 tot 0,85 voor vermoeidheid, terwijl ICC's van interbeoordelaars betrouwbaarheid varieerden van 0,76 tot 0,97 voor pijn en van 0,47 tot 0,97 voor vermoeidheid. De correlaties van de gemiddelde pijn- en vermoeidheidsgrafiekcores met de NRS voor pijn en

CIS vermoeidheidsscores waren respectievelijk sterk ($r_s = 0,75$, $p < 0,000$) en matig ($r_s = 0,42$, $p = 0,003$). Geconcludeerd werd dat deze exploratieve studie voldoende betrouwbaarheid en validiteit van de pijn- en vermoeidheidsgrafieken aantoont om NA-gerelateerde klachten gedurende de dag te beoordelen.

Hoofdstuk 6 rapporteert de resultaten van een gerandomiseerd gecontroleerd onderzoek (*randomised controlled trial* (RCT)). Het primaire doel was om de effecten van onze multidisciplinaire revalidatie behandeling te vergelijken met gebruikelijke zorg bij patiënten met NA. Ons secundaire doel was het beoordelen van de langetermijneffecten van de revalidatie behandeling op de uitkomstmaten. De belangrijkste uitkomstmaat was de door de patiënt zelf gerapporteerde functionele capaciteit van de schouder, arm en hand gemeten met de SRQ-DLV. Vooraf werden verschillende overige uitkomstmaten geselecteerd, op de domeinen van functies, activiteiten en participatie.

In totaal deden 47 patiënten met NA mee aan deze RCT. Door uitval waren er voor de analyse 22 deelnemers in de interventiegroep (multidisciplinaire revalidatie) en 15 in de gebruikelijke zorggroep. Ondanks randomisatie hadden de patiënten in de interventiegroep een langere periode sinds het begin van NA, vergeleken met de gebruikelijke zorg groep. Het gemiddelde groepsverschil van de SRQ-DLV na de behandeling, gecorrigeerd voor geslacht, leeftijd en begin score, was 8,60 (95% betrouwbaarheid interval: 0,26 -16,94, $p = 0,044$). Het aantal patiënten dat een 'klinisch relevante' verbetering (≥ 12) op de SRQ-DLV lieten zien was groter voor de interventiegroep (59%) dan voor de gebruikelijke zorggroep (33%), met een 'number needed to treat' van 4. De gemeten verbeteringen bleven behouden na een langetermijn periode van 18 weken. Ondanks het verschil in tijd sinds het begin van NA tussen de 2 groepen, had dit bij een extra analyse geen effect op de uitkomsten. De meeste overige uitkomstmaten lieten geen veranderingen zien. Wel leek er een trend te zijn bij bijna alle overige uitkomstmaten in het voordeel van de interventiegroep, wat kan duiden op beter functioneren, minder pijn en vermoeidheid, en betere zelfmanagement en participatie.