



CIDP

Wat is CIDP?

CIDP is een ziekte waarbij steeds terugkerende en uiteindelijke blijvende verlammingen ontstaan van verschillende spiergroepen in het lichaam als gevolg van een ontsteking van de zenuwen die de benen, de romp, de armen en/of het gezicht aansturen.

Hoe wordt CIDP ook wel genoemd?

CIDP is de afkorting van de medische term Chronische Inflammatoire Demyeliniserende Polyradiculoneuropathie. De term chronisch geeft aan dat de klachten bij deze ziekte geleidelijk in de loop van enkele weken ontstaan. De term inflammatoir verwijst naar de ontsteking van de zenuwen. De term demyeliniserend geeft aan dat de zenuwen als gevolg van de ontsteking hun geleidingslaagje, het myelinelaaigje, kwijt raken waardoor ze niet meer goed kunnen functioneren. De term polyradiculoneuropathie geeft aan dat meerdere (poly) zenuwwortels (radiculopathie) en zenuwen (neuropathie) aangedaan zijn. Er bestaat ook een zenuwwortelontsteking waarbij de klachten snel dat wil zeggen binnen uren tot dagen ontstaan. Dit wordt een AIDP (Acute Inflammatoire Demyeliniserende Polyradiculoneuropathie) genoemd of ook wel het syndroom van Guillain-Barre.

Hoe vaak komt CIDP voor bij kinderen?

CIDP is een zeldzame aandoening. CIDP komt bij jaarlijks ongeveer bij één op de 500.000 kinderen voor.

Bij wie komt CIDP voor?

CIDP kan op iedere leeftijd voorkomen, van babyleeftijd tot op volwassen leeftijd. CIDP komt iets vaker bij jongens dan bij meisjes voor.

Wat zijn de symptomen van CIDP?

Verlammingen

Bij CIDP komen steeds terugkerende verlammingen van verschillende spiergroepen voor. De verlamming kan optreden in de spieren van de armen, de benen, de romp en/of het gezicht. de richting van het hoofd. Heel zelden doen de ademhalingsspieren mee.

De uitgebreidheid van de verlamming kan variëren. Sommige kinderen hebben alleen een verlamming van de spieren van de benen waardoor het lopen moeizaam gaat of niet meer mogelijk is, andere kinderen hebben een verlamming van zowel het gezicht, de armen, de benen en de rompsspieren. Als gevolg van de verlamming van de spieren, hebben kinderen moeite met bijvoorbeeld lopen, zitten, het bewegen van hun armen of benen, moeite met praten of met slikken.

Verslechtering en verbetering

Bij CIDP ontstaan de verlammingen vaak snel in de loop van dagen tot weken. Na enkele weken tot maanden kan er een verbetering van de verlamming ontstaan. Soms verdwijnen de verlammingen weer helemaal, meestal blijft er wel enige restverlamming van de spieren bestaan. Het ontstaan van een verlamming wordt een exacerbatie genoemd. Het weer verbeteren van de spierkracht na een verlamming wordt een remissie genoemd.

De frequentie waarin nieuwe verlammingen ontstaan kan van kind tot kind erg variëren. Bij sommige kinderen komen de nieuwe verlammingen met tussenpozen van een paar maanden, bij andere kinderen kunnen er jaren tussen de verschillende periodes met verlamming zitten.



Meestal herstelt de verlamming niet helemaal en houden kinderen na afloop van de verbetering van de verlamming een restverlamming over. Deze restverlamming neemt vaak na elke periode met een nieuwe verlamming weer toe. Geleidelijk aan ontstaan er steeds meer blijvende klachten.

Er zijn ook kinderen waarbij de verlammingen geleidelijk ontstaan en er niet zo duidelijk periodes met ontstaan van een extra verlamming en daarna weer een verbetering van deze verlamming herkenbaar zijn. Deze vorm wordt ook wel de chronisch progressieve vorm genoemd.

Pijnklachten

Tijdens een periode waarin de verlamming optreedt kunnen kinderen last hebben van pijnklachten in de armen, de benen, de romp of het gezicht op de plaatsen waar de zenuwen ontstoken zijn.

Gevoelsveranderingen

Een belangrijke functie van de zenuwen is het regelen van het gevoel. Door de zenuwontsteking kunnen gevoelsveranderingen voorkomen. Daarbij kan het zowel gaan om een verminderd tot afwezig gevoel als een overgevoeligheid van de huid bij aanraken. Sommige kinderen hebben juist last van tintelingen.

Problemen met eten

Door verlamming van de spieren van het gezicht en van de slikspieren zijn veel kinderen niet in staat om zelfstandig en veilig te eten en te drinken.

Problemen met ademen

Wanneer de zenuwen die de spieren van de romp aansturen ook aangedaan zijn, kunnen ademhalingsproblemen voorkomen door verlamming van de tussenribspieren die belangrijk zijn voor het ademen. Bij een CIDP komt dit eigenlijk zelden voor.

Trillen

Sommige kinderen hebben last van trillende bewegingen van hun handen, armen, benen, romp of hoofd. Dit kan erg hinderlijke zijn bij het bewegen.

Incontinentie

Wanneer de zenuwen die de blaas aansturen ook aangedaan zijn, kunnen kinderen die al zindelijk zijn niet meer hun plas ophouden en worden ze weer incontinent. Incontinentie voor ontlasting kan ook voorkomen, maar wordt veel minder vaak gezien.

Obstipatie

De darmbewegingen worden ook aangestuurd door zenuwen. Bij CIDP werken deze zenuwen niet goed en daardoor werken de darmen vaak sterk vertraagd. Veel kinderen krijgen dan last van verstopping. Ook het minder tot niet kunnen bewegen en het niet meer zelf kunnen eten en drinken werken verstopping in de hand.

Vermoeidheid

Een veelgehoord probleem van kinderen met CIDP is ernstige vermoeidheid. Deze vermoeidheid blijft vaak aanwezig tijdens de herstelperiode.



Uitlokkende factoren

Vaak blijkt een infectie, meestal een infectie van de bovenste luchtwegen, een exacerbatie van CIDP te kunnen veroorzaken. Mogelijk kunnen ook vaccinaties aanleiding geven tot een exacerbatie van CIDP.

Waar wordt CIDP door veroorzaakt?

Deels bekend

Het is nog maar voor een deel bekend waardoor CIDP veroorzaakt wordt. Er wordt verondersteld dat CIDP een zogenaamde auto-immuunaandoening is. Een auto-immuunaandoening is een ziekte waarbij het lichaam een afweerreactie maakt die tegen het eigen lichaam gericht is. Normaal gesproken is een afweerreactie bedoeld om lichaamsvreemde stoffen, bacteriën of virussen uit het lichaam te verwijderen. Bij CIDP is de afweerreactie gericht tegen de verschillende zenuwen in het lichaam. Door deze afweerreactie raken de zenuwen in het lichaam ontstoken.

Ontstekingsreactie

CIDP wordt veroorzaakt door een ontsteking van verschillende zenuwen in het lichaam. Door de ontstekingsreactie raakt het geleidingslaagje rondom de zenuw beschadigd. Dit geleidingslaagje zorgt er normaal voor dat de zenuwen snel de signalen vanuit de hersenen doorgeven aan de spieren en vice versa. Door het ontbreken van het geleidingslaagje rondom de zenuwen werken de zenuwen bij CIDP sterk vertraagd. Het lichaam probeert het zenuwlaagje weer te herstellen. Wanneer dit lukt, ontstaat er een verbetering van de verlamming en de andere klachten die zijn ontstaan als gevolg van de ontsteking.

Zenuwshade

Door het ontbreken van het geleidingslaagje rondom de zenuw komt de zenuw bloot te liggen. De zenuw is hierdoor zelf ook gevoelig voor oplopen van schade als gevolg van het ontstekingsproces. Dit is een ernstig teken.

Hoe wordt de diagnose CIDP gesteld?

Neurologisch onderzoek

De diagnose CIDP kan vaak al gesteld worden aan de hand van het verhaal over het ontstaan van terugkerende klachten in combinatie met de bevindingen bij het lichamelijk onderzoek. Opvallend bij het lichamelijk onderzoek is het ontbreken van de reflexen in combinatie met verlammingen en gevoelsveranderingen.

Ruggeprik

De diagnose CIDP kan ondersteund worden door het onderzoeken van het vocht wat rondom de hersenen en het ruggenmerg circuleert. In dit vocht wordt vaak een verhoogd eiwitgehalte in combinatie met specifieke afweerstofverhogingen. Vaak zijn er nauwelijks ontstekingscellen te vinden. Wanneer er wel veel ontstekingscellen aanwezig zijn, moeten andere aandoeningen overwogen worden.

EMG

Bij het EMG worden door middel van elektrische stroompjes de zenuwen als het ware doorgemeten. Zo kan bepaald worden of de zenuwen wel of niet goed functioneren. Ook kan zo gekeken worden of alleen het geleidingslaagjes rondom de zenuw beschadigd is, of dat de zenuw zelf ook aangedaan is. Met behulp van het EMG kunnen andere ziektes die op CIDP lijken worden uitgesloten.



Zenuwbiopt

Wanneer na bovenstaande onderzoeken nog getwijfeld wordt over de diagnose wordt, soms een zenuwbiopt verricht. Er wordt dan een klein stukje uit een beenzenuw gehaald die alleen een gevoelsfunctie heeft. Dit stukje zenuw wordt vervolgens onder de microscoop bekeken.

Bij CIDP wordt dan een ontsteking van de zenuw gezien waarbij het geleidingslaagje (myelinelaaigje) kapot is en ook weer hersteld wordt.

Bloedonderzoek

Vaak wordt er bloedonderzoek verricht om andere oorzaken van klachten die kunnen lijken op CIDP op te sporen. Vaak wordt er gekeken naar vitamine B12, de nier- en de levensfuncties, het glucose gehalte en naar fytaanzuur.

Hoe wordt CIDP behandeld?

Medicijnen

Er bestaan verschillende medicijnen die het beloop van de uitvalsverschijnselen als gevolg van CIDP kunnen beïnvloeden. Deze medicijnen zorgen voor een sneller herstel wanneer een verlamming is opgetreden. Per kind zal vaak gezocht moeten worden welke behandeling het beste effect heeft en de minste bijwerkingen geeft.

Medicijnen die vaak gebruikt worden in de behandeling van CIDP zijn immuunglobulines, prednison, cyclosporine, azathioprine en cyclofosfoamide. Al deze medicijnen hebben een remmend effect op de ontstekingsreactie die ontstaat bij CIDP. Bij volwassenen met CIDP zijn ook resultaten geboekt met het geven van interferonen of het geven van retuximab. Meestal worden al deze behandelingen gedurende een aantal maanden gegeven. Wanneer de ziekte dan rustig blijft wordt geprobeerd om de behandeling geleidelijk aan af te bouwen. Een deel van de kinderen kan vervolgens zonder medicijnen blijven, bij een andere deel van de kinderen komen de klachten terug en is opnieuw een behandeling met medicijnen nodig.

Immuunglobulines

CIDP wordt meestal behandeld met immuunglobulines. Immuunglobulines zijn antistoffen van verschillende mensen. Immuunglobulines worden toegediend via een infuus gedurende enkele uren en gedurende vijf dagen. Deze immuunglobulines remmen het ontstekingsproces wat ontstaat bij CIDP. Vaak worden deze kuren met immunoglobulines maandelijks gegeven. Bij volwassenen blijken immuunglobulines ook via een infuus onder de huid gegeven te kunnen worden. Dit is minder belastend om te geven en blijkt hetzelfde effect te hebben. Er wordt nu gekeken of dit bij kinderen ook mogelijk is.

Methylprednison

Wanneer de immuunglobulines onvoldoende effect hebben kunnen ze gecombineerd worden met methylprednisonol via het infuus. Methylprednisonol heeft ook een remmend effect op de ontstekingsproces. Methylprednisonol wordt gedurende drie tot vijf dagen gegeven. Sommige kinderen worden ook met alleen methylprednisonol behandeld.

Prednison

Ook kan er voor gekozen worden om dagelijks een bepaalde hoeveelheid tabletten prednison te geven. Op die manier is geen behandeling via een infuus nodig. Sommige kinderen hebben erg veel last van bijwerkingen als gevolg van het dagelijks gebruik van prednison. Veelvoorkomende bijwerkingen zijn een vollemaansgezicht, gewichtstoename, verhoogde kans op infecties, suikerziekte, trombose, verhoogde bloeddruk en verhoogde botafbraak. De behandeling met prednison tabletten wordt vaak gedurende vele maanden gegeven.



Soms wordt ook gekozen voor het medicijn dexametason wat een broertje/zusje van prednison is. Dexametason wordt dan gedurende een aantal dagen per maand gegeven.

Azathioprine

Azathioprine is ook een sterk ontstekingsremmend medicijn. Het wordt gegeven in tabletvorm. Het effect van azathioprine is pas merkbaar na 6-12 maanden behandeling. Vaak wordt azathioprine gegeven in combinatie met prednison. Wanneer de azathioprine effect gaar hebben, kan de dosering van de prednison verlaagd worden. Azathioprine heeft meestal minder bijwerkingen dan prednison in tabletvorm.

Plasmaferese

Indien gammaglobuline en prednison samen onvoldoende effect hebben, kan plasmaferese worden gegeven. Plasmaferese is een behandeling waarbij door middel van een infuus bloed uit een bloedvat wordt gehaald. Dit bloed gaat naar een apparaat waar stoffen betrokken bij de ontstekingsreactie worden verwijderd uit het bloed. Daarna wordt het bloed via een ander infuus weer teruggegeven aan het kind. Zo wordt geprobeerd gedurende enkele uren om de dag gedurende enkele dagen het bloed te zuiveren van stoffen betrokken bij de ontstekingsreactie.

Pijnstillers

Wanneer kinderen met CIDP veel pijn hebben, kunnen pijnstillers gegeven worden. Daarbij kan het gaan om paracetamol, maar ook om sterkere pijnstillers tot morfinepreparaten toen of speciale pijnstillers die gebruikt worden voor de behandeling van zenuwpijn.

Ondersteunende medicijnen

Afhankelijk van welk type problemen een kind heeft kunnen medicijnen nodig zijn om bepaalde lichaamsfuncties te ondersteunen. Het kan dan gaan om medicijnen om hartritmestoornissen te voorkomen, om de bloeddruk te regelen of om verstopping van de darmen tegen te gaan.

Voedingssonde

Als het niet meer mogelijk is om veilig te kunnen eten en drinken, kan het nodig zijn een voedingssonde in te brengen via de neus naar de maag om zo het kind wel voldoende voeding en vocht binnen te laten krijgen. Dit is heel belangrijk voor het herstel.

Catheter

Bij incontinentie waarbij de blaas niet meer leeg raakt, maar steeds voller wordt is vaak een urincatheter nodig om er voor te zorgen dat de urine uit de blaas loopt.

Bescherming tegen druk

Omdat het geleidingslaagje rondom de zenuw bij CIDP beschadigd is, ligt de zenuw voor een deel bloot. De zenuw is hierdoor extra kwetsbaar voor verdere beschadiging bijvoorbeeld door druk. Met name 's nachts wanneer kinderen die moeilijk kunnen bewegen veel in dezelfde houding liggen, kan langdurige druk op een bepaalde plaats van de zenuw er voor zorgen dat de zenuw verder beschadigd raakt en er tijdelijk nog meer klachten zijn. Het is dus belangrijk om druk met name ter plaatsen van de knieën en ellebogen te vermijden en regelmatig wissellegging toe te passen.

Fysiotherapie

Fysiotherapie is in het begin nodig om de gewrichten van de verlamde armen en benen soepel te houden. Later is fysiotherapie belangrijk bij het weer leren bewegen en lopen.



Logopedie

Bij het herstel van de slikfunctie tijdens de herstelfase kan logopedie helpen om weer zo goed mogelijk zelf te slikken. Ook kan de logopediste behulpzaam zijn bij het communiceren tijdens de verlamming en bij herstel van het spreken tijdens de herstelfase.

Ergotherapie

De ergotherapie kan adviezen geven over hulpmiddelen waardoor kinderen zoveel mogelijk dagelijkse activiteiten kunnen uitvoeren.

Revalidatiearts

De revalidatiearts vervolgt de ontwikkeling van kinderen met CIDP en kan bij problemen zoeken naar een passende oplossing. Ook coördineert de revalidatiearts de verschillende therapieën.

Begeleiding

Veel ouders van een kind met CIDP hebben behoefte aan begeleiding. Via de Nederlandse Vereniging van spierziekten of via het forum van deze site kunnen ouders in contact komen met andere ouders die een kind hebben met CIDP.

Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen helpen om het hebben van een kind met een handicap een plaats te geven in het lichaam.

Wat betekent CIDP voor de toekomst?

Verslechtering en verbetering

De meeste kinderen met CIDP hebben last van periodes waarin er verlammingen ontstaan die daarna geleidelijk aan weer verbetering. Deze episodes van ontstaan van verlammingen en verbeteringen hierop worden excacerbaties en remissies genoemd.

Meestal herstelt de verlamming niet helemaal na een excacerbatie en houden kinderen na afloop van de verbetering van de verlamming een rest verlamming over. Deze restverlamming neemt vaak na elke periode met een nieuwe verlamming weer toe.

Geleidelijk aan ontstaan er steeds meer blijvende klachten.

Eén op de vier kinderen met CIDP maakt tijdens het leven slechts een periode met verslechtering en verbetering door. Bij hen volgen geen nieuw periodes, bij drie op de vier kinderen is dat wel het geval.

Kinderen waarbij de maximale klachten binnen drie maanden na ontstaan van de eerste episode ontstaan, vertonen beter herstel dan kinderen waarbij de maximale klachten pas na langer dan drie maanden ontstaan.

Chronische progressieve vorm

Er zijn ook kinderen waarbij de verlammingen geleidelijk ontstaan en er niet zo duidelijk periodes met ontstaan van een extra verlamming en daarna weer een verbetering van deze verlamming herkenbaar zijn. Deze vorm wordt ook wel de chronisch progressieve vorm genoemd.

Blijvende klachten

Bij zowel kinderen met de vorm met excacerbaties en remissies als kinderen met de chronisch progressieve vorm ontstaan uiteindelijk blijvende klachten. Dit is bij drie van de vier kinderen met CIDP het geval.

Blijvende klachten bestaan uit blijvende verlammingen, blijvende gevoelsproblemen, blijvende problemen met praten en met slikken of blijvende incontinentie. Een groot deel van de kinderen is uiteindelijk wel in staat om zelfstandig te lopen en voor zich zelf te zorgen,



een klein deel van de kinderen is als gevolg van deze problemen rolstoelafhankelijk of afhankelijk van de verzorging van anderen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans op CIDP?

CIDP is geen erfelijke ziekte. Wel blijken kinderen met een bepaalde kenmerken in hun afweersysteem gevoeliger te zijn voor CIDP. Deze kenmerken van het afweersysteem kunnen wel erfelijk zijn. Hierdoor hebben broertjes en zusjes een licht verhoogde kans ten opzichte van een willekeurig kind om ook CIDP te krijgen.

Links en verwijzingen

www.vsn.nl

www.guillain-barre.net

Referenties

1. Nevo Y. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Eur J Paediatr Neurol. 1998;2:169-77
2. Connolly AM. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. Pediatr Neurol. 2001;24:177-82.
3. Köller H, Schroeter M, Kieseier BC, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy--update on pathogenesis, diagnostic criteria and therapy. Curr Opin Neurol. 2005;18:273-8.
4. Said G. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Neuromuscul Disord. 2006 ;16:293-303.
5. French CIDP Study Group. Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008 ;79:115-8.
6. Pearce J, Pitt M, Martinez A. A neonatal diagnosis of congenital chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Dev Med Child Neurol. 2005;47:489-92.
7. Lee DH, Linker RA, Paulus W, Schneider-Gold C, Chan A, Gold R. Subcutaneous immunoglobulin infusion: A new therapeutic option in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve. 2008;37:406-9.

Laatst bijgewerkt: 12 maart 2008

auteur: JH Schieving