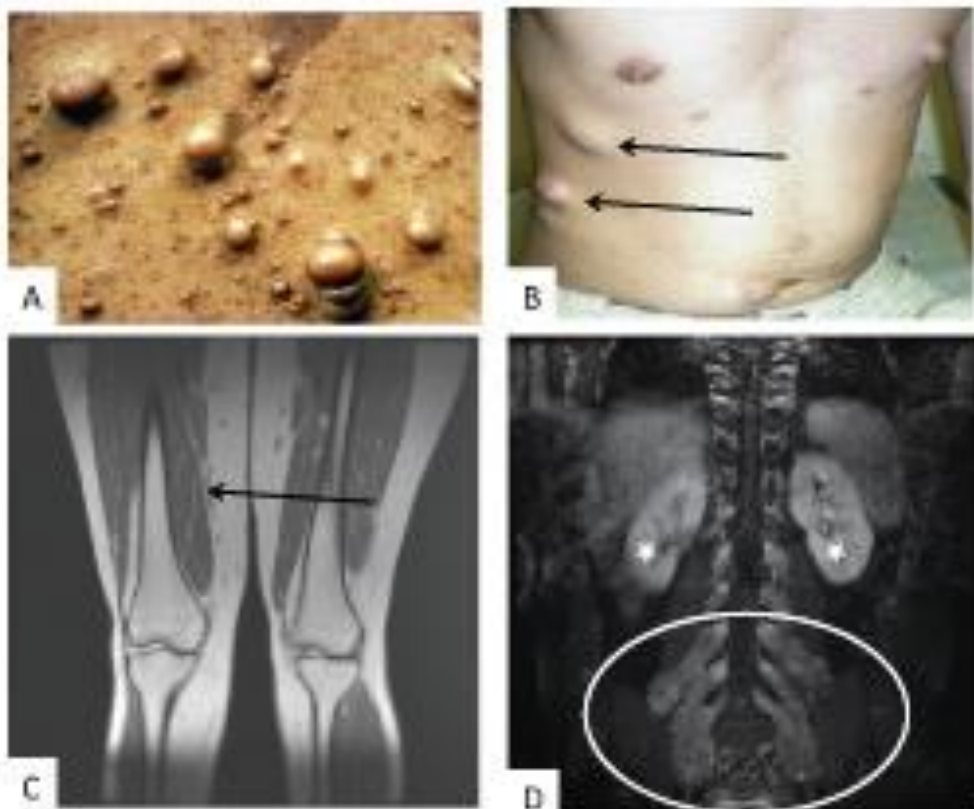


## Pijn bij kinderen met NF1

---

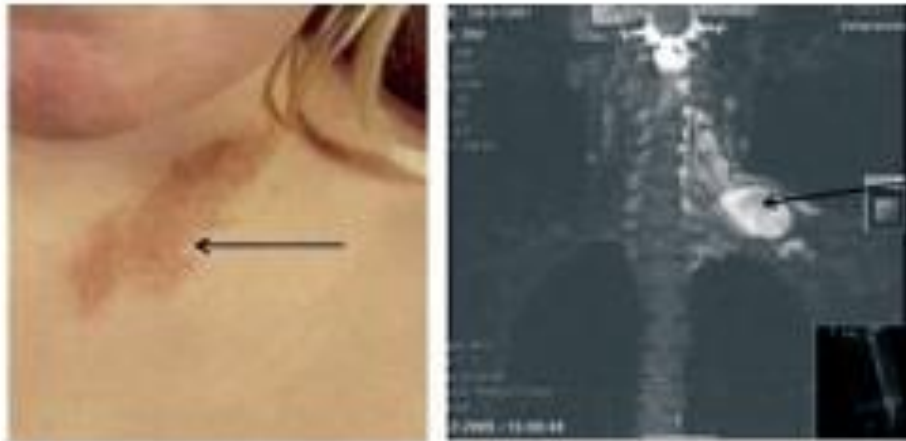
Neurofibromen zijn goedaardige gezwellen, die bij mensen met Neurofibromatose type 1 in meer of mindere mate voorkomen. Ze zijn voornamelijk opgebouwd uit bindweefsel en zenuwweefsel. Er kunnen vier verschillende typen neurofibroom worden onderscheiden. Een vooral in de huid gelegen neurofibroom (cutane neurofibromen, figuur 1A), onderhuidse neurofibromen (subcutane neurofibromen, figuur 1B), diepliggende neurofibromen die vast zitten aan grotere zenuwen (figuur 1C) en plexiforme neurofibromen waarbij meer zenuwbundels zijn betrokken (figuur 1D).



**Figuur 1**

- A.** Cutane neurofibromen,
- B.** Subcutane neurofibromen (zwarte pijlen),
- C.** MRI-opname van diepgelegen neurofibromen die als een ketting langs een van de grote zenuwen in het been liggen,
- D.** MRI-opname van een plexiform neurofibroom van de uittredende zenuwen uit het ruggenmerg ter hoogte van de lendenwervels (aangegeven in witte ovaal). Witte sterretjes geven de nieren aan

Cutane en subcutane neurofibromen worden vaak pas in de puberteit zichtbaar en zijn bij jongere kinderen meestal geen probleem. De kiem, waaruit later een groter wordend plexiform neurofibroom ontwikkelt is echter aangeboren en verradt zichzelf bij kinderen door een overliggende café au lait vlek met wat rafelige randen (Figuur 2).



**Figuur 2**

*Links: rafelige cafe au lait vlek die de plaats aangeeft van een plexiform neurofibroom (zwarte pijl), rechts: MRI opname van het onderliggend plexiform neurofibroom (zwarte pijl).*

Met name plexiforme neurofibromen kunnen nogal wat complicaties geven. Cosmetische problemen zijn het meest 'zichtbare' probleem. Echter ook komen vaak pijnklachten voor door druk of ingroei van het neurofibroom in zenuwen, zenuwwortels (bij het ruggenmerg) of door spierspasmen door prikkeling van zenuwen waar het plexiform neurofibroom is ingegroeid.

Ook kan de ingroei in zenuwen ervoor zorgen dat de huid anders aanvoelt, of dat er dove plekken ontstaan. Wanneer zenuwen aangedaan zijn die ervoor zorgen dat spieren bewegen, kan ook zwakte optreden. Een van de meest ernstige, maar gelukkig relatief zeldzame complicaties is, wanneer het plexiform neurofibroom kwaadaardig ontaardt. Alarmsymptomen hiervan zijn snelle groei en pijn. Echter, groei van plexiforme neurofibromen is niet altijd aan de buitenkant zichtbaar omdat ze vaak diep zijn gelegen.

Dit betekent dat aanhoudende of erger wordende pijn bij kinderen met NF1 altijd serieus moet worden onderzocht, Eerst behoort te worden uitgesloten of er groei is van een (soms al bekend) plexiform neurofibroom. Is dit het geval, dan zal verder moeten worden onderzocht of er ook kwaadaardige ontaarding in het plexiforme neurofibroom te vinden is. Dit wordt meestal gedaan door een PET-CT te maken. Met een dergelijk onderzoek kan zichtbaar gemaakt worden of in een soms erg groot plexiform neurofibroom een groeikern zit.

Wanneer het plexiform neurofibroom niet groeit en er geen aanwijzingen zijn voor het kwaadaardig worden is de meest gewenste optie om dat deel van het neurofibroom dat last geeft chirurgisch te verwijderen. In de praktijk is dit maar zelden mogelijk. Door de uitgebreidheid van plexiforme neurofibromen of het grote aantal nodulaire neurofibromen die vastzitten aan een zenuw is het meestal onmogelijk om 'de boosdoener' die de pijn veroorzaakt aan te wijzen.

Op goed geluk zoveel mogelijk weefsel verwijderen van een plexiform neurofibroom, in de hoop ook het deel te verwijderen dat klachten geeft is eigenlijk nooit een goed idee. De plexiforme neurofibromen zitten vaak diep verweven met essentiële structuren, die dan nodeloos opgeofferd worden, als dat al mogelijk is.

Het is eigenlijk vrijwel nooit mogelijk om het gehele plexiforme neurofibroom te verwijderen en zelfs na een zeer uitgebreide chirurgische verwijdering zal het plexiform neurofibroom uit de rest, altijd teruggroeien. Kortom, chirurgie is in deze situatie bijna nooit een reële optie.

Wanneer een kind dan toch in het dagelijks leven hiervan ernstige hinder ondervindt, zal met andere maatregelen een oplossing moeten worden gevonden. In onze praktijk met meer dan 500 kinderen met NF1 merken we dat het vinden van die oplossing erg moet worden toegesneden op het specifieke pijnprobleem van het kind, de situatie waar het kind in moet functioneren (basisschool, middelbare school, stages, sport etc.) en de wijze waarmee kind en ouders met het pijnprobleem omgaan.

Weerkerende en vaak chronische pijnklachten kunnen immers een enorme emotionele wissel trekken op kind en gezin. Dat betekent, dat het behandelen van de pijnklachten niet uitsluitend bestaat uit het geven van medicatie of andersoortige pijnbehandeling. Vaak moeten ook aanpassingen gedaan worden in huiselijke sfeer of op school / stage. Ook kan het belangrijk zijn om de fysiotherapeut te betrekken bij het kind, zeker wanneer een kind niet (meer) mee kan doen met gymnastiek op school of zijn/ haar sport niet meer kan beoefenen.

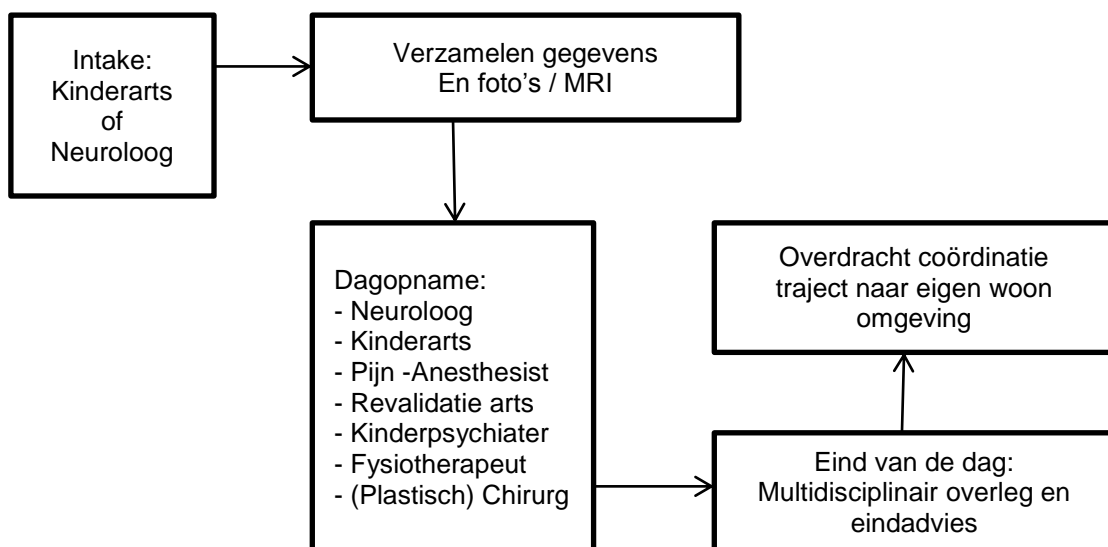
Houdingsoefeningen kunnen bijvoorbeeld soms ook van nut zijn. Een ergotherapeut moet soms geraadpleegd worden om te kijken of eventueel aanpassingen van bed of stoel (thuis of op school) zou kunnen helpen. Ook moet bekeken worden of het kind niet te veel energie verbruikt met de reis van en naar school en is het verstandig hier soms alternatieven te zoeken. Het dragen van (zware) schooltassen, trap lopen op school – dit alles moet onder de loep worden genomen om te zien of dit lukt en om eventueel een alternatief te zoeken.

Daarnaast is het vaak zo dat bij een kind met NF1 om vaak niet helemaal duidelijke redenen goede en minder goede perioden zich met elkaar afwisselen.

Onze ervaring was, dat de maatregelen die genomen moeten worden vaak ingewikkeld te organiseren zijn en het vaak (te) lang duurde voordat al deze aspecten goed zijn bekeken en alles in de thuissituatie op de rails is gezet.

Waar veel op elkaar afgestemd moet worden gaat ook vaak wat fout. Dit is voor kind en ouders, maar ook voor de hulpverleners een bron van frustratie. Om dit te verbeteren wordt door het ENCORE NF1 expertisecentrum, in het Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis nu een pijnanalyse-dag georganiseerd voor kinderen met NF1 en pijnklachten, die niet eenvoudig zijn op te lossen en die betrokkenheid van veel deelspecialismen (een multidisciplinaire benadering) behoeven. De kinderneurologen en kinderartsen van het NF1- team hebben deze dag opgezet in samenwerking met de pijnspecialisten van het anesthesie team, de kinderrevalidatie arts, de kinderpsychiater, de kinderoncoloog, de kinderchirurg en de fysiotherapeut.

## Het Sophia NF pijn traject



**Figuur 3**

Praktisch gezien komt het er op neer dat een kind met NF1 en pijn op 1 dag gezien wordt door deze specialisten, die de klachten en symptomen ieder vanuit hun eigen expertise bekijken. Indien nodig wordt op deze dag nog aanvullend onderzoek gedaan. Wanneer het om onderzoeken gaat waar voorbereiding voor nodig is en/of deze niet in een dergelijke drukke dag te plannen zijn is daar soms een tweede dag voor nodig.

Aan het eind van de eerste dag volgt een overleg tussen de specialisten en wordt een advies voor een behandeltraject gegeven. Dit wordt met ouders en kind besproken en - indien zij akkoord zijn- worden alle adviezen zo snel mogelijk uitgevoerd. Wanneer het



kind van ver komt wordt het uitvoeren van de adviezen overgedragen aan een kinderarts of revalidatie-arts (of beiden) in de buurt van de woonplaats van de familie.

Doel van deze multidisciplinaire dag is vooral om het pijnprobleem in al zijn facetten aan te pakken en hierdoor tijdwinst te boeken in het onder controle brengen van dit vaak lastige en invaliderende probleem. Uiteindelijk is de bedoeling dat dit leidt tot een betere kwaliteit van leven voor kind en gezin.

**Een bijdrage van Dr. C.E.Catsman-Berrevoets, kinderneuroloog bij het ENCORE – NF1 expertise team van het ErasmusMC-Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam uit de Nieuwsflits 2012 nummer 3**