Lambert-Eaton myastheen syndroom

Kijk voor meer en actuele informatie over deze spierziekte op de nieuwe website van Spierziekten Nederland.

Wat is LEMS?
Lambert-Eaton myastheen syndroom (LEMS) is een aandoening van de overgang tussen zenuw en spier. De belangrijkste klachten zijn spierzwakte in de bovenbenen, stoornissen in het autonome zenuwstelsel en verminderde peesreflexen. De ziekte kan op alle leeftijden voorkomen maar treedt vooral tussen de vijftig en zeventig jaar op. Onder de zestig jaar komt LEMS vaker bij vrouwen en boven de zestig vaker bij mannen voor. De ziekte is zeer zeldzaam; in Nederland hebben naar schatting ongeveer honderd mensen LEMS.

Oorzaak
LEMS wordt veroorzaakt door antistoffen tegen calciumkanalen in de uiteinden van de zenuwen. Als deze kanalen niet goed werken, kan de zenuw de spier (of de speekselklier) niet voldoende stimuleren.
De helft van de personen met LEMS blijkt een longtumor te hebben, vrijwel altijd een zogenaamd kleincellig longcarcinoom. Op deze tumor zitten dezelfde calciumkanalen als op de zenuwuiteinden. Er zijn sterke aanwijzingen dat het immuunsysteem de tumor al ontdekt als deze nog te klein is om longklachten te geven. Vervolgens maakt de patiënt antistoffen tegen calciumkanalen op de tumor. Deze antistoffen blijven echter ook plakken aan de calciumkanalen op de zenuwuiteinden. Daardoor ontstaan spierzwakte en de autonome symptomen van LEMS. De patiënt komt daarom dus eerst met klachten over zwakte bij de neuroloog.
Bij de andere helft van de patiënten is de oorzaak niet bekend. Deze mensen hebben een bepaalde genetische gevoeligheid voor het ontwikkelen van auto-immuunziekten. Vaak hebben zij een tweede auto-immuunziekte zoals een schildklierziekte of reuma. Ook in hun familie komen vaker auto-immuunziekten voor, in tegenstelling tot de families van LEMS-patiënten met een tumor. Een ander verschil is dat bij tumor-LEMS de ziekteverschijnselen zich sneller ontwikkelen. Genetische factoren spelen bij LEMS wel een rol maar strikt genomen is het niet erfelijk. De kans dat kinderen van iemand met LEMS het ook krijgen, is erg klein.

Kleincellig longcarcinoom
Bij de helft van de mensen met LEMS wordt op termijn longkanker vastgesteld. De volgende factoren maken de kans op het vinden van een tumor groter:
1. roken. De tumor wordt vrijwel alleen gevonden bij mensen die roken of ooit gerookt hebben;
2. het snel achter elkaar ontwikkelen van meerdere symptomen. Een studie liet zien dat LEMS-patiënten zonder tumor in het eerste halfjaar van hun ziekte alleen last kregen van beenzwakte en een droge mond. Patiënten met een tumor ontwikkelden acht of meer symptomen;
3. het ontbreken van een bepaalde genetische gevoeligheid. De meeste

LEMS-patiënten met een tumor hebben géén HLA-B8, een eiwit dat belangrijk is voor de werking van het afweerapparaat.
Na de diagnose wordt verwezen naar de longarts die zal zoeken naar een longtumor. Ook na de diagnosestelling blijft regelmatige controle door de longarts noodzakelijk omdat zich alsnog een longtumor kan openbaren.

Verschijnselen
Een belangrijk verschijnsel van LEMS is spierzwakte in de bovenbenen. De zwakte kan wisselen en wordt vaak erger na inspanning. Dit leidt tot moeite met traplopen en onzeker of waggelend lopen. Regelmatig komt zwakte in de bovenarmen voor en hangende oogleden. Soms hebben mensen met LEMS last van dubbel of onduidelijk zien en van spraak- en slikproblemen. Ook komen stoornissen in het autonome zenuwstelsel (het deel van het zenuwstelsel waar we geen directe controle over hebben) voor. Mensen met LEMS hebben hierdoor vaak last van een droge mond en ogen, darmverstopping en impotentie. De peesreflexen zijn vaak zo verlaagd dat ze niet kunnen worden opgewekt. Ongeveer tien procent van de mensen met LEMS hebben bovendien last van een coördinatiestoornis.
De verschijnselen van LEMS lijken op die van myasthenia gravis (AChR MG). Bij beide ziekten is er sprake van last van spierzwakte in dezelfde spiergroepen (ogen, keel en ledematen). Belangrijkste verschillen met bijvoorbeeld MG zijn de meer uitgesproken zwakte in de benen en het optreden van stoornissen in het autonome zenuwstelsel.

Diagnose
De ziekte wordt vastgesteld op basis van de klachten, neurologisch, spier- en bloedonderzoek. De neuroloog zal de kracht en de reflexen van de armen en benen onderzoeken. Met een EMG (elektromyogram) wordt door middel van stroomstootjes gemeten hoe een spier reageert. Ook wordt het bloed onderzocht op antistoffen.
De longarts zal onderzoek verrichten met een CT-scan van de thorax en zo nodig een bronchoscopie verrichten.

Behandeling
LEMS is niet te genezen maar de verschijnselen kunnen effectief behandeld worden met medicijnen. De medicijnen werken op de overgang van zenuw naar spier, zoals 3,4-diaminopyridine (3,4-DAP) en pyridostigmine (Mestinon) en verbeteren zo de spierkracht. Soms worden ook middelen voorgeschreven die de afweer onderdrukken zoals prednison en azathioprine. Door het onderdrukken van de afweer worden er minder antistoffen tegen de calciumkanalen gemaakt. De antistoffen worden soms ook uit het bloed gehaald met behulp van plasmaferese of immuunglobulinen. Bij plasmaferese, plasma-uitwisseling, wordt het bloed door een machine geleid, het vloeibare deel wordt gescheiden van de rode en witte bloedcellen. De bloedcellen gaan terug naar het lichaam en het vloeibare deel, het plasma met de afweerstoffen, wordt vervangen. Bij een behandeling met immuunglobulinen worden niet-specifieke menselijke afweerstoffen toegediend via een infuus, soms in combinatie met prednison.
Mensen met een longtumor krijgen chemotherapie. Deze onderdrukt het immuunsysteem en werkt daarom ook goed voor de LEMS. Dan hoeft men meestal geen extra prednison of azathioprine te gebruiken. Wel wordt in het begin van de behandeling vaak ook 3,4-diaminopyridine (3,4-DAP) en pyridostigmine (Mestinon) gegeven. Een gunstig bijverschijnsel van LEMS is dat het immuunapparaat ook de tumor aanvalt. Er zijn duidelijke aanwijzingen dat de overleving van

longkankerpatiënten met LEMS beter is dan die van longkankerpatiënten zonder LEMS.

Foldernummer K043
Deze tekst is gecontroleerd door medisch adviseurs prof.dr. J.B.M. Kuks en prof.dr. J.J.G.M. Verschuuren, neurologen.

Uitgave nr. K043
februari 2011

Vereniging Spierziekten Nederland
De Vereniging Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden van de VSN. De VSN:
- geeft voorlichting over specifieke ziektebeelden;
- geeft persoonlijke ondersteuning;
- brengt mensen met elkaar in contact;
- stimuleert het wetenschappelijk onderzoek, ook internationaal.

De VSN werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.
De vele vrijwilligers van de VSN zijn onder meer actief in diagnose- en regiowerkgroepen. De diagnosewerkgroepen volgen de medische ontwikkelingen rond specifieke ziektebeelden, stimuleren het wetenschappelijk onderzoek en houden contact met verenigingen in het buitenland. Ook organiseren zij jaarlijks een informatieve bijeenkomst voor de betreffende leden. De meeste diagnosewerkgroepen brengen een- of tweemaal per jaar een eigen nieuwsbrief uit. Daarnaast zijn er regionale werkgroepen. Deze brengen leden met elkaar in contact en organiseren bijeenkomsten voor nieuwe leden, contactdagen, themabijeenkomsten en gespreksgroepen. De regionaal consulent beantwoordt vragen over vervoersvoorzieningen en woningaanpassingen.

Meer informatie
U kunt bij de VSN terecht voor uitgebreide informatie. Ook kunt u inlichtingen krijgen over academische ziekenhuizen en revalidatieadviescentra.

Vereniging Spierziekten Nederland
Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
Telefoon 035 548 04 80
Fax 035 548 04 99
www.vsn.nl
www.spierziekten.nl