

# Dyskinetische bewegingsstoornis



Wendela van Zomeren, revalidatiearts  
Casuïstiekbespreking 09-10-09

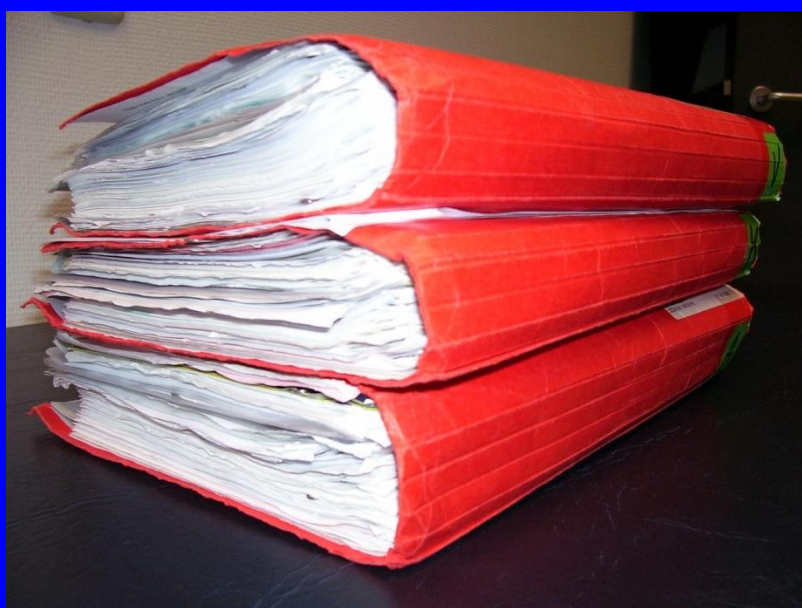


# Dyskinetische bewegingsstoornis

- Inleiding
- 3 casus
- Theorie



# Inleiding - De cijfers



- 3 casus
- 16 cm dossier
- 6,8 kg
- 31 kinderjaren



# Inleiding - Inhoud

## Casus 1 & 2

### Cerebrale Parese

- \* spastisch
- \* dyskinetisch
- \* atactisch

## Casus 3

### Stofwisselingsziekte - dystonie



# CASUS 1



# Jongen, 10 jaar

Diagnose:

Cerebrale Parese t.g.v. perinatale asfyxie, zich uitend in een bilateraal spastisch-dyskinetisch bewegingspatroon. GMFCS 4



# Voorgeschiedenis

Zwangerschap g.b.

Geboren 42 5/7 week

Foetale nood – vacuümextractie

meconium vruchtwater, matige start, apgar 3/5/8

Enkele uren na de partus: hypertonie en convulsies zich uitend in trekkingen in armen en benen en smakken

EEG: diffuus afwijkend patr. Epilepsie -

MRI: ischaemische veranderingen in de basale ganglien



# Voorgeschiedenis

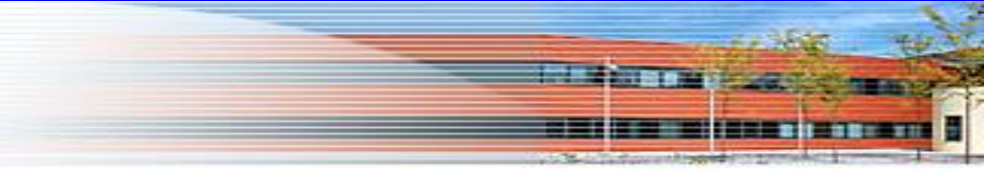
4 mnd: gegeneraliseerde hypertonie, neiging tot overstrekken

4/5 jaar: spastische bilaterale parese met hypotonie romp  
lateralisatie re heup (15 – 35 %) – botox adductoren – swash

Bv: verplaatst rollend/ruglig, duwrolstoel, staan met veel  
steun, loopwagen, matige handfunctie

comm: nonverbale communicatie

9 jaar: dyskinesie komt meer op de voorgrond



# Huidige situatie



# Niveau van functioneren

- **Bewegingsvaardigheden**

verplaatst zelfst.in elro, duwrolstoel, loopwagen,  
loopt enkele passen met steun

- **Cognitieve en leervaardigheden**

mlk (IQ 85, uitsch naar 100)

- **Communicatie**

Tellus spraakapparaat, enkele woorden moeilijk te verstaan



# Niveau van functioneren

- **Persoonlijke Verzorging**

verzorging door ouders liggend op bed en in douche-toiletstoel

- **Sociaal emotioneel functioneren**

Gedragsproblemen, m.n. thuis

- **Dagbesteding**

Nintendo spelen, paardrijden

- **Sociale omgeving**

2-oudergezin, 2 broertjes, kleine onaangepaste woning



# Lichamelijk onderzoek

		re	li
Heup:	fl/ext	130/0/0	130/0/5
	abd (fl)	45	45
	endo/exo	45/0/45	45/0/45

Knie	fl/ext	130/5/0	130/10/0
	popl hoek	35	50
	aoc	90	110

Enkel	dorsaalfl (90)	15	15
	dorsaalfl (0)	0	0

BE kan met veel excessieve bewegingen voorwerp pakken, joystick bedienen (aangepast), met gesloten keten meer mogelijkheden

Rug: g.b.



# Aanvullend onderzoek

- Jan 09 x-bekken ap: mp re 35% en li 26%



# Vraagstelling

- Hoe kan N. de selectiviteit in zijn voeten zo optimaal mogelijk benutten?
- Wie heeft ervaring met aanpassingen voor voetbediening computers, afstelling hoogtes, zithouding e.d.?
- Hoe verandert het beleid t.a.v. heupen en optredende spierverkortingen?



# CASUS 2



# Jongen, 12 jaar

Diagnose:

Cerebrale parese ten gevolge van perinatale asfyxie bij vroeggeboorte en uitgebreide postnatale problemen, met als gevolg een bilateraal dyskinetisch (dystoon) bewegingspatroon, benen meer dan armen.  
GMFCS 4



# Voorgeschiedenis

- Geboren bij 25.4 weken (830 gram), na langdurig gebroken vliezen
- Veel postnatale problemen (eerste jaar):  
Respiratoire insufficiëntie; **beademing ruim 1 maand, CPAP 1 ½ maand**, Pneumothorax, Bronchopulmonale dysplasie, RS bronchiolitis, Bradycardieën, Hypertensieve crisis, Open ductus Botalli, Anaemie, **Periventriculaire bloeding beiderzijds, ventriculomegalie, Trage ontwikkeling, hypertonie en neiging tot hyperextensie benen, matige hoofdbalans (10 maanden)**, Diverse infecties waarvoor antibiotica, Gastro-oesofageale reflux, Nefrocalcinosis, Dubbelzijdige liesbreuk waarvoor operatieve correctie, OME beiderzijds, Spontaan herstellende retinopathie rechts

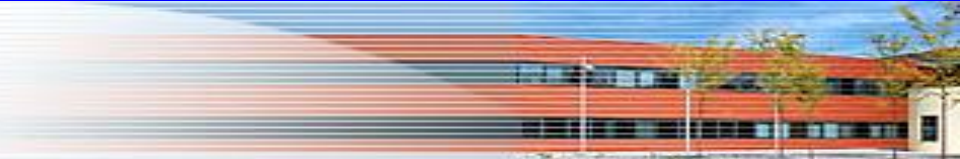


# Voorgeschiedenis

6 - 7 jaar

Onderzoek: **Dystonie** en hypertonie

Mobiliteit: fietst zelf blokje om huis op driewieler  
Loopt binnen huis met eifeltjes en buiten ong. 20 meter met supervisie incl opstapjes  
Afstapjes van ong. 10 cm met steun 1 persoon  
zelfstandig opstaan van de grond met 2 eifeltjes  
looptype 2



# Voorgeschiedenis

6 – 7 jaar (vervolg)

Zelfverz: uitkleden zelfstandig, bij aankleden moeite met lastige sluitingen, spalken en schoenen. Overdag zindelijk

Dagbesteding: Van conductieve groep Heliomare naar LG-klas mytylschool

GMFCS 3



# Voorgeschiedenis

- 8 jaar: enkeldystorsie, stijver, spalk pijnlijk  
functioneel: lopen onprettig
- 9 jaar: spalk wordt niet meer verdragen  
functioneel: binnen rollator (-100m)  
buiten rolstoel  
looptype 4 soms 5



# Voorgeschiedenis

- 10 jaar: dystonie neemt fors toe (tib post)  
functioneel: volledig rolstoelgebonden
- 11 jaar: botox tib post en teenflexoren li en re  
wegens dystonie voet  
L Dopa, artane geen adequaat effect, sinemet,  
Rivotril (kortdurend effect, veel bijwerkingen)  
MRI geen afwijkingen aan het cerebrum  
functioneel: loopt met rollator binnen



# Voorgeschiedenis

Begin 2009:

Botox uitgewerkt

J. verliest lopen weer

Orale medicatie biedt geen oplossing

Komt niet in aanmerking voor deep brain stimulation

Proefbehandeling intrathecale baclofen niet het gewenste resultaat



# Huidige situatie



# Niveau van functioneren

- **Bewegingsvaardigheden**

Verplaatst zich met rolstoel, binnen en buiten

Transfers zelfstandig. Trap op aan armen

- **Cognitieve en leervaardigheden**

Volgend schooljaar VMBO-t of HAVO regulier ow

- **Communicatie**

geen bijzonderheden



# Niveau van functioneren

- **Persoonlijke Verzorging**

Zelfstandig. Douchen op douche-toiletstoel

- **Sociaal emotioneel functioneren**

Boos op zijn benen, die mogen ze er wel af hakken

- **Dagbesteding**

rolstoeltennis, scouting, fluit wedstrijden bij de F-jes voetbal

- **Sociale omgeving**

steunende, zorgzame ouders



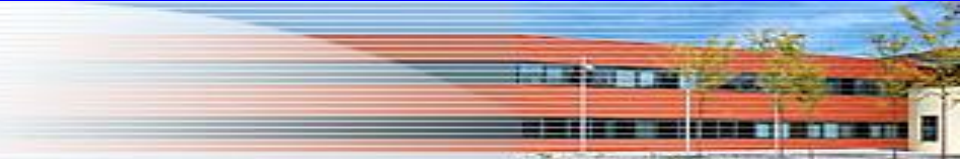
# Lichamelijk onderzoek

		re	li
Heup:	fl/ext	150/0/0	150/0/5
	abd (fl)	50	45
	endo/exo	80/0/30	75/0/30
Knie	fl/ext	max/5/0	max/10/0
	popl hoek	80	80
	aoc	90	110
Enkel	dorsaalfl (90)	10	5
	dorsaalfl (0)	10	5
BE	goede handfunctie, lichte stn fijne motoriek		
Rug:	g.b.		



# Lichamelijk onderzoek





# Vraagstelling

J. wil graag alles proberen om weer binnen huis met rollator te kunnen lopen

Is alles al geprobeerd?

Zijn er andere vormen van behandeling voor dystonie over het hoofd gezien?

Hoe verder?



# Plan

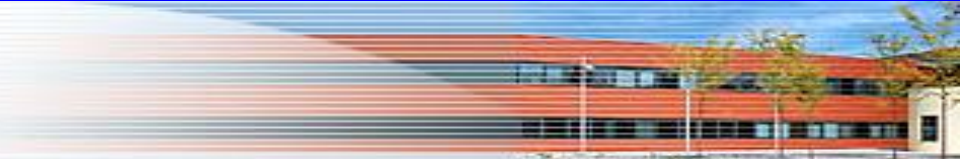
Nov. Botox herhalen

Triple arthrodesse li met botox tibialis  
posterior en anterior

Daarna evo dorsale spalk zonder scharnier en  
zonder zoolverstijving



# CASUS 3



# Meisje, 9 jaar

Diagnose:

Glutaaracidurie type 1 met als gevolg een  
ernstige dyskinetische (dystone) parese,  
GMFCS 5



# Glutaaracidurie type 1

- Autosomaal recessieve stofwisselingsziekte
- Deficiëntie van het enzym glutaryl co A dehydrogenase
- Ophoping van glutaarzuur hetgeen toxisch is voor o.a. de hersenen. Stapeling van neurotoxische precursors
- ernstige progressieve dystone neurodegeneratieve afwijkingen met pyramidebaansyndroom



# Beloop

- Bij infecties, vaccinatie, aanhoudend braken en peroperatief kan er door eiwit katabolisme snelle klinische achteruitgang optreden



# Behandeling

- vermijden van vasten (katabole situatie)
- eiwitbeperking en aanvulling met dieet preparaten



# Voorgeschiedenis

- Geboren bij zwangerschapsduur van 42 weken
- Regelmatig overstrekken, motorisch traag
- Heeft even omgerold, maar op leeftijd van 7 maanden niet meer (knik in ontwikkeling na ziekenuisopname)
- Verhoogde tonus in de extremiteiten. Handen frequent in vuistjes. Rolt bij 7 maanden niet om en kan niet zitten. Geen opstapreacties. Levendige reflexen. Diagnose.



# Voorgeschiedenis

4-5 jaar

Bewegingsvaardigheden:

verplaatst zich soms in loopwagentje, omrollen moeizaam

Cognitieve en leervaardigheden:

2 ½ jaar geschat bij 4 jr (dysharm.)

Communicatie:

ja en nee met de ogen en met Big Mack en adremo,

Zelfverz:

PEG, beperkte mondmotoriek, niet met handen naar mond

Sociaal:

geniet van contact door andere kinderen, zelf weinig initiatief



# Huidige situatie



# Niveau van functioneren

- Bewegingsvaardigheden

Duwrolstoel, Adremo niet veilig tgv plotselinge dystonie

- Cognitieve en leervaardigheden

juni 2008 op 3 onderdelen van een niet talige intelligentietest scores die behoren bij een leeftijd van resp 6,6 7,5 en 9,1 jaar

- Communicatie

ja en nee met oogbewegingen, computer met oogbesturing (adremo niet haalbaar wegens dystonieën)



# Niveau van functioneren

- **Persoonlijke Verzorging**

PEG, kleine warme hapjes door ouders, verzorging moeilijk

- **Sociaal emotioneel functioneren**

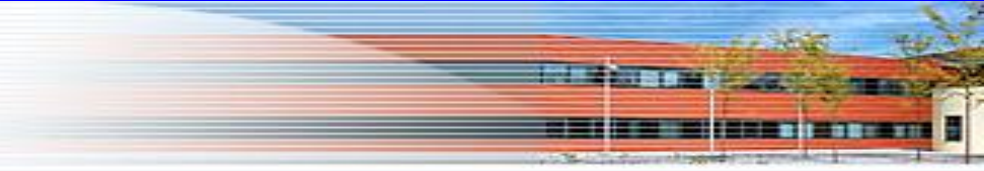
Vrolijk, opgewekt, in voor een grapje

- **Dagbesteding**

Thermiek SO-LG cluster. Speelt graag gezelschapspelletjes

- **Sociale omgeving**

Twee-ouder gezin, 1 broertje, 1 zusje, aangepaste woning



# Lichamelijk onderzoek

		re	li
Heup:	fl/ext	130/30/0	130/20/0
	abd (fl)	30	30
	endo/exo	60/0/45	20/0/50
Knie	fl/ext	max/15/0	max/30/0
Enkel	dorsaalfl (90)	20	15
	dorsaalfl (30)	0	-10
BE:	dystonie, soms ATNR, hand met veel moeite ri onderzoeker		
Rug:	g.b.		



# Medicatie

- Artane (gestopt)
- Baclofen (gestopt)
- Rivotril
- Optie besproken om evt proefbehandeling intrathecale baclofen te starten



# Vraagstelling

Wie is er bekend met deze ernstige vorm van dystonie?

Zijn er andere behandelopties?

Wie is er bekend met oogbestuurde computer?



# Dystonie

## Naar beginleeftijd

- kinderleeftijd type      vóór 13e jaar
- adolescent type        13e-20e jaar
- volwassen type        begint na het 20e jaar

## Naar oorzaak

- idiopathisch (= primair)
- Sporadisch
- familiair (= erfelijk)
- symptomatisch    (= secundair)

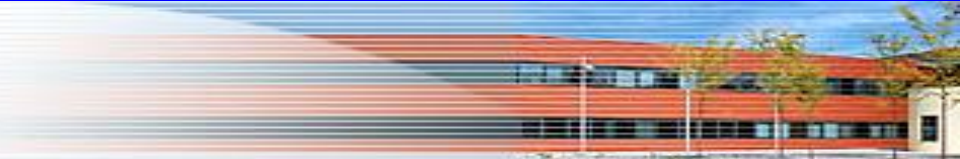
## Naar uitbreiding

- focaal
- Segmentaal
- Multifocaal
- Gegeneraliseerd
- hemidystonie

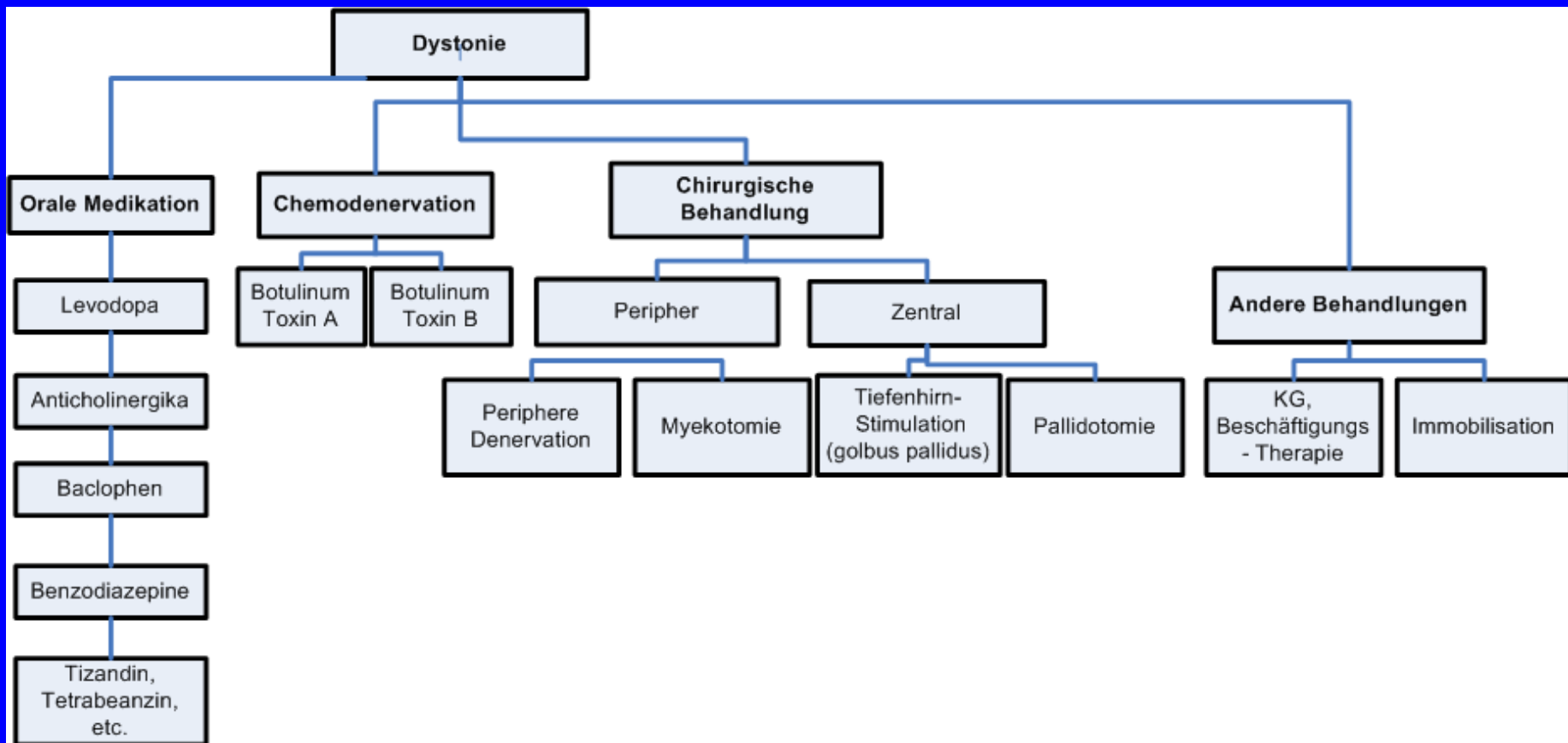


# Dystonie

- Etiologie: Niet duidelijk
- Gevolgen: kan leiden tot volledige afhankelijkheid in ADL  
bron van hevige, moeilijk te behandelen pijnklachten
- Factoren: optreden en de ernst  
beïnvloed door emoties, stress, vermoeidheid, houding,  
motorische activiteit en gevoelstimuli. Gaan liggen en  
gaan slapen verbeteren de dystonie



# Een stroomschema behandeling dystonie





# Tot slot

Dyskinetische beelden zijn complex en divers

Richtlijn/consensus waarschijnlijk niet haalbaar

Casuïstiek “leeft” voor iedereen, wie volgt....

Wie wil nou niet die felbegeerde mok!



Met dank aan:

Henk van Wageningen



Vragen?