

In de spreekkamer van de kinderneuroloog – deel II

Charlotte Haaxma

Kinderneuroloog Radboudumc Nijmegen

NVK-congres juni 2018

Scheve nek

Meisje, 13 jaar oud

- **RvV:** Scheefstand hoofd (2nd opinion): **functioneel of dystonie?**
- VG: Blanco, behoudens billenschuiver en los lopen bij 19 mnd.
- Al aantal jaar lichte scheefstand hoofd, geleidelijk toegenomen.
- Rotatie naar links steeds lastiger.
- Niet pijnlijk tenzij abrupte rotatie.
- Hals is rechts gaan “uitpuilen”.
- Sport 3x/week (handbal).
- Partus: MHVW, uitdrijving wel wat moeizaam, maar geen aanw. voor schouderdystocie en/of plexusletsel.
- FA: geen scheefstand hoofd, romp of ledematen.

Meisje, 13 jaar oud



- Torticollis o.b.v. lateroflexie naar rechts, rotatie naar links
- m. SCM rechts bij rotatie prominenter
- Hoogstand rechter schouder



- Ante-/retroflexie niet beperkt
- Rotatie naar links iets minder ver dan naar rechts
- Overig NO g.b.

Vraag

Vraag 1

Torticollis kent vele mogelijke oorzaken. Deze torticollis bestaat al een aantal jaar, en geeft toenemend klachten.

Welke oorzaak acht u hier het meest waarschijnlijk?

- A. Cervicale dystonie
- B. Functionele bewegingsstoornis
- C. Ossale afwijkingen van de CWK
- D. Perinataal verworven letsel van de m. SCM
- E. Ruimte-innemend proces achterste schedelgroeve

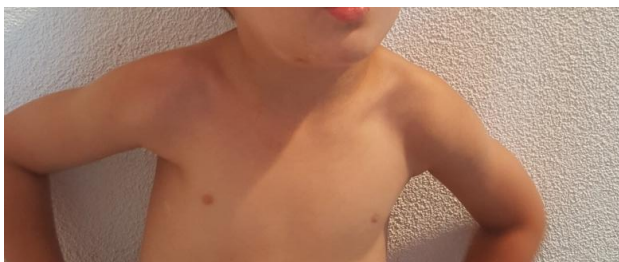
Congenitale musculaire torticollis

- Ook: Fibromatosis colli
- Perinataal verworven letsel m. sternocleidomastoideus
- Leidt tot fibrosering en verkorting spier
- Behandeling:
 - Gespecialiseerde fysiotherapie
 - Klieven fibrotische streng

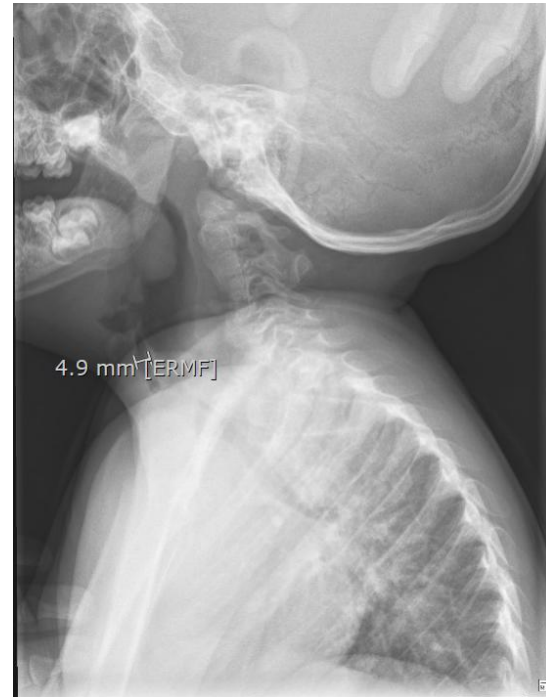


Jongen, 2.5 jaar oud

- **RvV:**
Asymmetrische schoudermusculatuur, scheefstand van het hoofd en achterblijven motoriek rechterarm
- **VG:**
Palatoschisis, postoperatief respiratoire insufficiëntie met hoogstand diafragma rechts, vertraagde motorische ontwikkeling
- **A:**
 - Continue scheefstand hoofd en schouders
 - Aanvankelijk veel naar rechts hangen, weinig inzetten rechterarm, geleidelijk verbeterd
 - Geen pijn



X-CWK



- Alle cervicale bogen wijd uiteenstaand
- Mogelijk blokwervel C2-C4
- Open wervelboog C6?
- Wijde farynx
- Nauwe trachea

Vragen

Vraag 2

De combinatie van een ossale aanlegstoornis van de CWK met unilateraal afwijkende schouder- en armmotoriek en een schisis is suggestief voor een bepaald syndroom.

Welk syndroom?

- A. Syndroom van Klippel-Feil
- B. Syndroom van Klippel-Trenaunay
- C. Syndroom van Poland
- D. Syndroom van Sprengel

Vraag 3

De orthopeed stelt een CT-CWK en -schouder onder narcose voor.

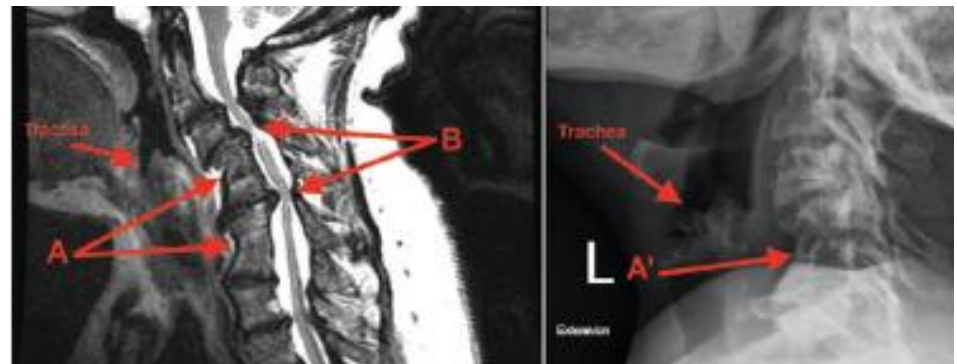
U vraagt zich af of dat wel veilig kan bij deze jongen, aangezien Klippel-Feil met een aantal potentieel bedreigende problemen gepaard kan gaan.

Bij het syndroom van Klippel-Feil moet bij ingrepen onder narcose rekening worden gehouden met:

- A. Verhoogde bloedingsneiging
- B. Problemen met weanen van de beademing t.g.v. intercostale spierzwakte
- C. Dreigende compressie van het myelum bij intubatie

Syndroom van Klippel-Feil

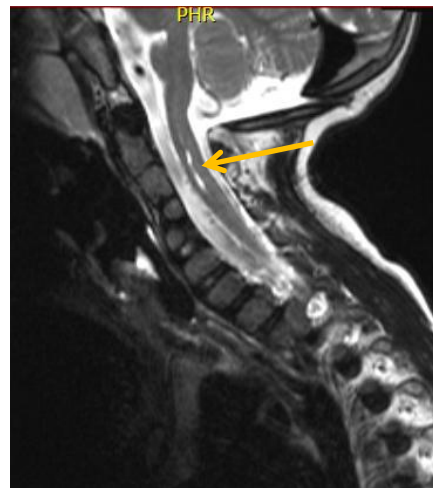
- Cervical vertebral fusion syndrome / cervicale somiet dysplasie
- Spectrum, soms onderdeel van een ander syndroom
- Fusie van cervicale wervels + 1 of meer van onderstaande problemen:
 - Aanlegstoornis cervicale kanaal en achterste schedelgroeve / spina bif.
 - Sprengelse deformiteit (aanlegstoornis schouder, scapula, arm)
 - Verschil in arm- en/of beenlengte
 - Congenitale afwijkingen van hart, nieren, ogen, gehoor
 - Schisis
- Genen:
 - AD: GDF6, GDF3
 - AR: MEOX1, RIPPLY2



MRI bij onze patiënt



- Cerebrum g.b., geen Chiari malformatie
- Nauwe trachea (5 mm)
- Segmentatiestoornissen C2-C6, rechts>links
- Versterkte cervicale lordose
- Vernauwde neuroforamina rechts meerdere niveaus
- Myelopathie
- Sprengelse deformiteit niet zichtbaar



Meisje, 15 jaar oud

- Opgenomen bij kinderpsychiatrie i.v.m. psychotische verschijnselen
- In enkele uren ontstane torticollis, vrijwel geen beweging mogelijk

Vragen

Vraag 4

U denkt aan dystonie en overweegt of medicatie deze zou kunnen hebben uitgelokt.

Dystonie als bijwerking van psychiatrische medicatie berust meestal op een:

- A. Anti-cholinerg effect
- B. Anti-dopaminerg effect
- C. Anti-noradrenerg effect
- D. Anti-serotonerg effect

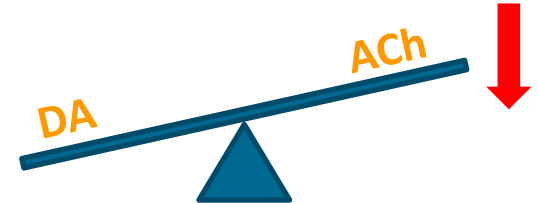
Vraag 5

Welk middel kunt u op de SEH toedienen om de dystonie snel op te heffen?

- A. Biperideen
- B. Midazolam
- C. Trihexyfenidyl

Biperideen (Akineton)

- Parasympathicoliticum = anticholinergicum
- Toepassing bij:
Acuut ernstig parkinsonisme en medicamenteus geïnduceerde dystonie



Kinetische gegevens

F	ca. 33% door first-pass-effect.
T_{max}	1–1,5 uur.
V_d	24 l/kg.
Eiwitbinding	93–94%.
Metabolisering	bijna volledig, door hydroxylering.
Eliminatie	als metaboliet voor de helft met de urine.
T_{1/2}	in 'steady state' 16–33 uur, bij ouderen 26–40 uur, i.v. gemiddeld 24 uur.

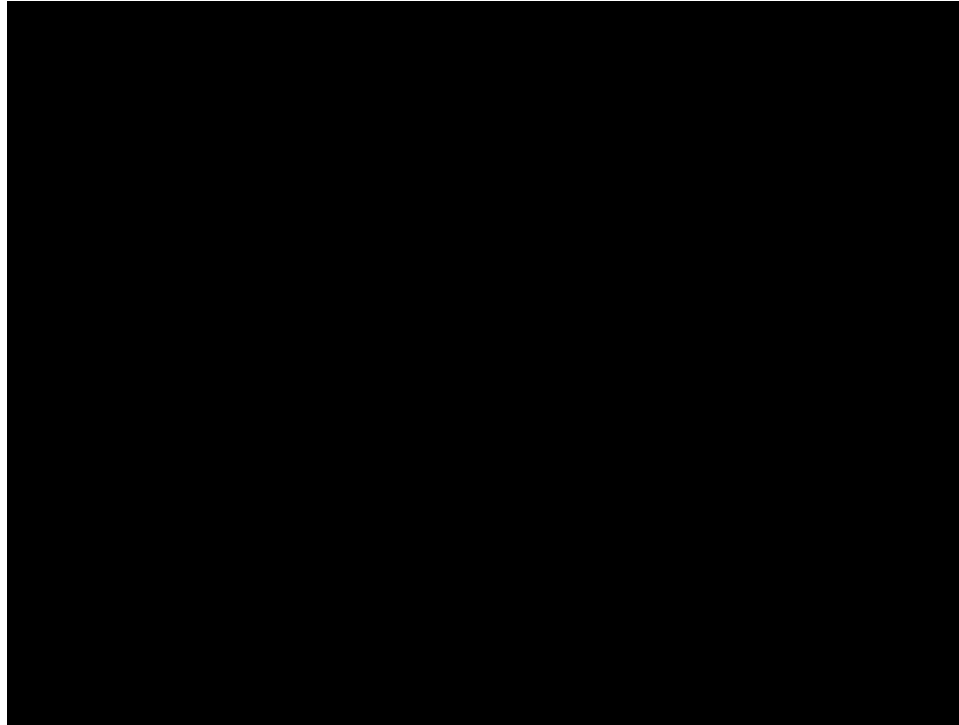
Torticollis (= gedraaide hals/nek)

- **Myogeen** (fibrosering na trauma, prikkeling bij KNO-/bovenste luchtweginfectie, of gewoon spier “verrekt”)
- **Ossaal** (aanlegstoornis CWK o.a. Klippel-Feil, traumatisch o.a. atlanto-axiale subluxatie, RIP)
- **Wekedelenmassa hoofd/hals** (retrofaryngeaal abces, syndroom van Lemierre)
- **Centraal ZS**
 - Primaire dystonie (genetisch/metabool)
 - Secundaire dystonie (verworven; intoxicatie/medicamenteus, m.n. DA-antag.)
 - Anders: lesie stam/achterste schedelgroeve/myelum; spasmus nutans
- **Compensatoir** (bij n. trochlearisparese, Sandifersyndroom)

Scheve ogen

Jongen, 12 mnd oud

- **RvV:**
Strabismus convergens, geleidelijk steeds meer opgevallen
- **VG:**
Panhypopituitarisme o.b.v. een GLI2 mutatie
- **MRI cerebrum neonataal:**
 - Septum pellucidum agenesie
 - Hypofyse agenesie



- NO:
- Volgt een beetje opwaarts, niet neerwaarts, horizontaal geen ocm.
 - Fronst niet, lacht wel, eet een boterham zonder problemen.
 - Tonus axiaal laag.
 - Reflexen symmetrisch normaal tot levendig, VZR plantair.

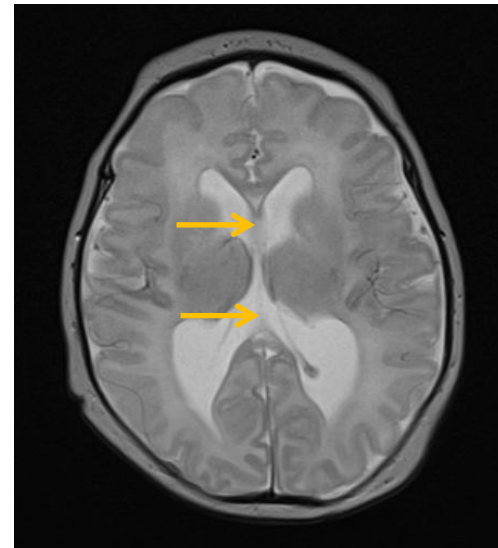
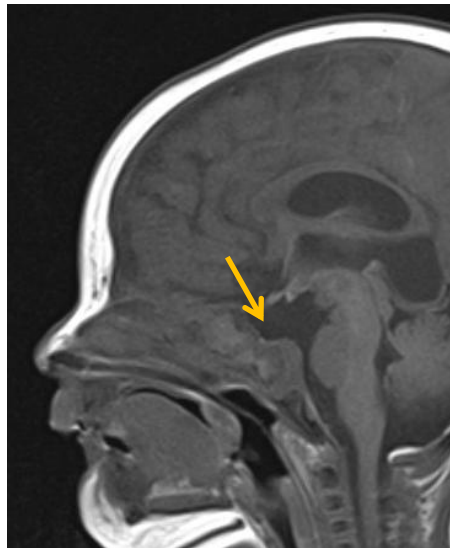
Vraag

Vraag 6

U stelt vast dat er een uitgebreidere oculomotoriekstoornis is en mogelijk ook afwijkende mimiek van het voorhoofd.

Kunt u deze bevindingen verklaren o.b.v. de beschreven afwijkingen op de neonatale MRI (zie plaatjes)?

- A. Ja
- B. Nee

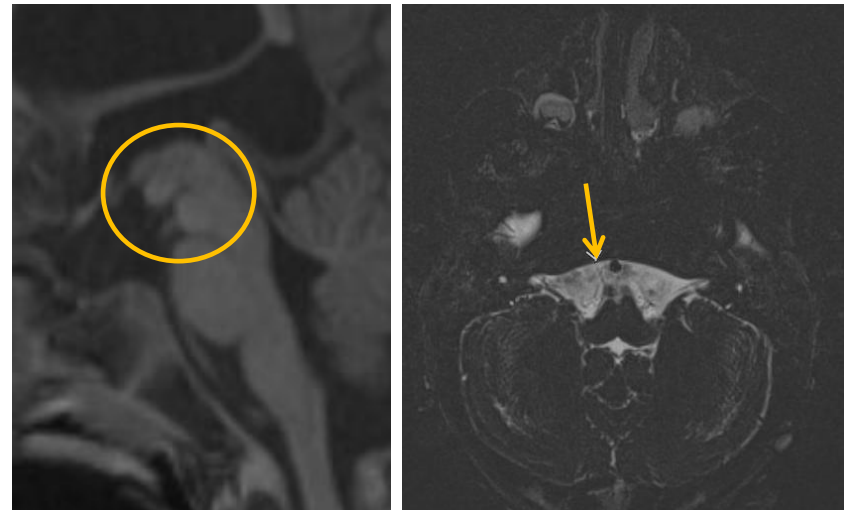


MRI cerebrum

Detailopnames van de hersenzenuwen en -stam

Uitgebreide aanlegstoornis van de cerebrale midlinestructuren, waarbij o.a.:

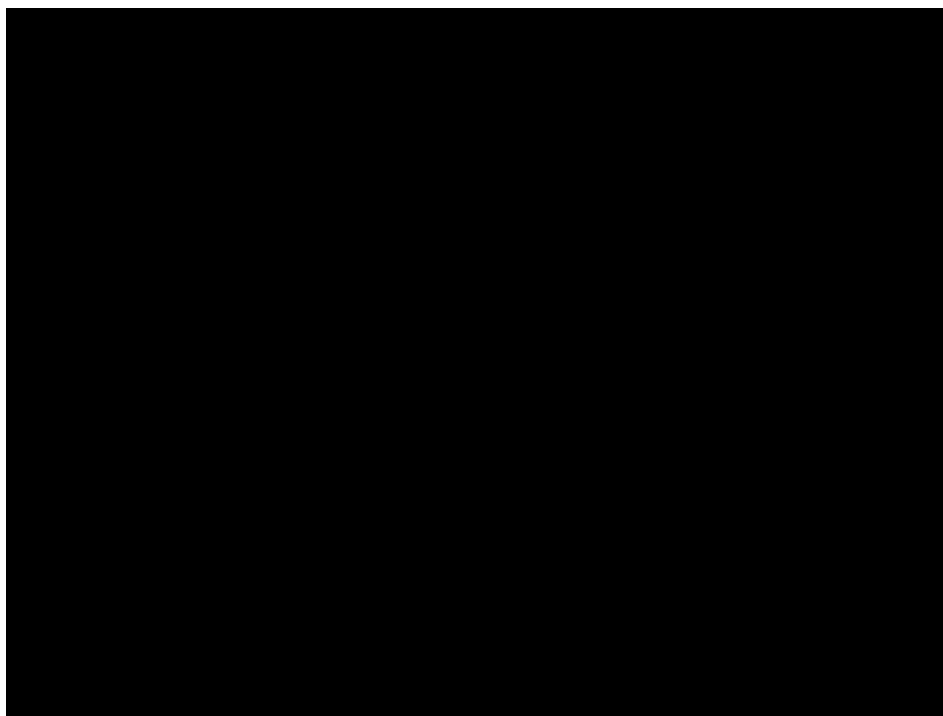
- Afwijkend mesencephalon met anterior cleft
- n. VI (abducens) links afwezig is, rechts zeer hypoplastisch
- n. VII (facialis) bdz. hypoplastisch
- Hypoplastisch corpus callosum
- Afwijkende hippoampusregio bdz



Scheve mond

Jongen, 3.5 jaar oud

- VG: blanco
- In de loop van de dag hangende mondhoek L, door L-been zakken en slepen L-voet
- Ook wat buikpijn en misselijkheid
-> huisarts: lijkt weer wat beter te gaan; expectatief
- Volgende ochtend toch duidelijk parese linker gelaat, -arm en -been en prikkelbaar kind; (nog) geen hersteltendens
-> kinderarts -> kinderneuroloog

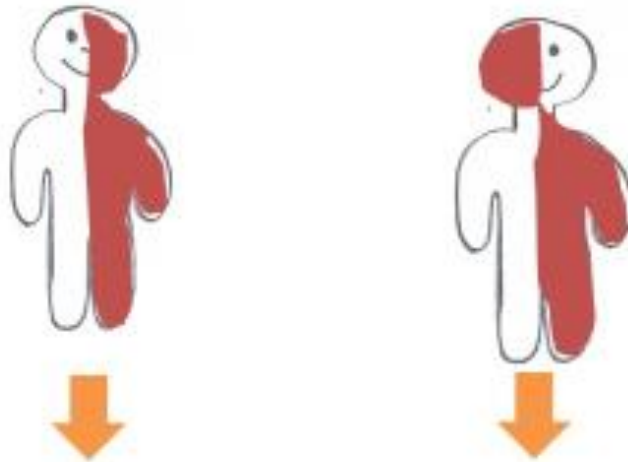


Vragen

Vraag 7

Bij een hemiparese van gelaat, arm en been verwacht u de faciale parese:

- A. Aan dezelfde zijde als de parese van arm en been
- B. Aan de tegenovergestelde zijde als de parese van arm en been



Hemiparese

patroonherkenning centraal

B



grote
hersenen



hersenstam



ruggenmerg



Kinderneurologie.eu

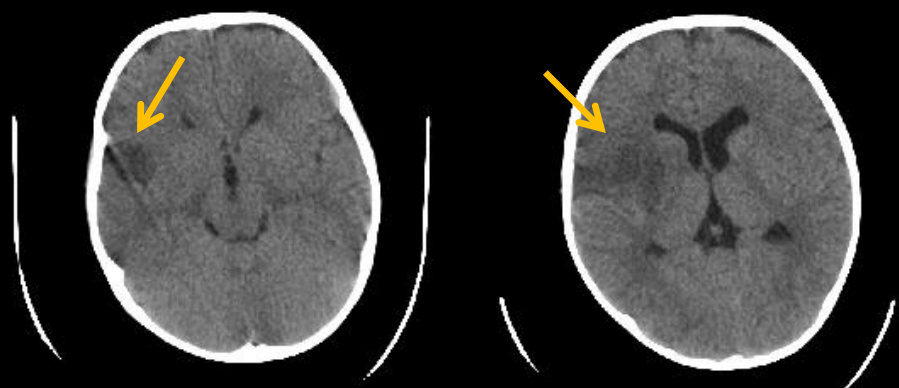
Vraag 8

U overweegt een Toddse (= postictale) parese na een mogelijk doorgemaakt epileptisch insult als verklaring voor de uitval.

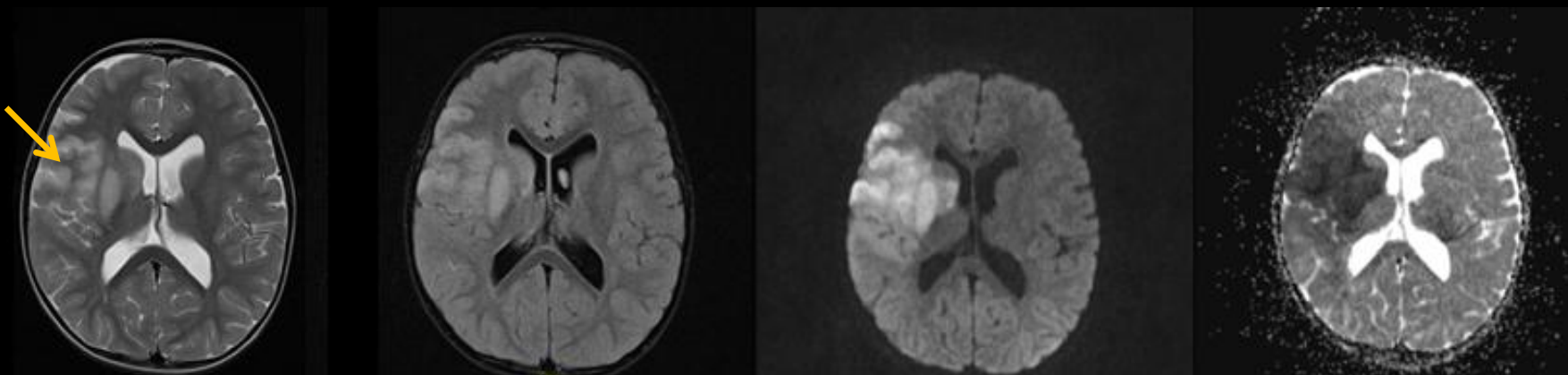
Voor een Toddse parese is het beloop van de uitval bij deze jongen

- A. Typisch
- B. Atypisch

CT dag 2

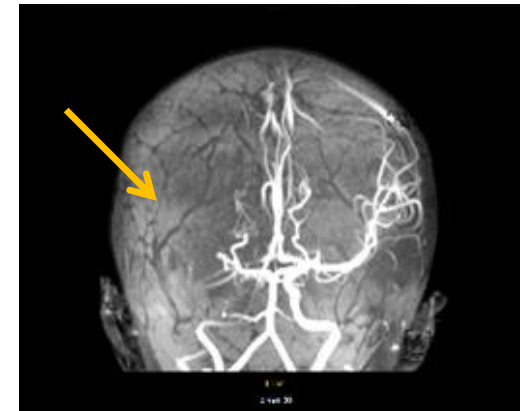


MRI dag 3



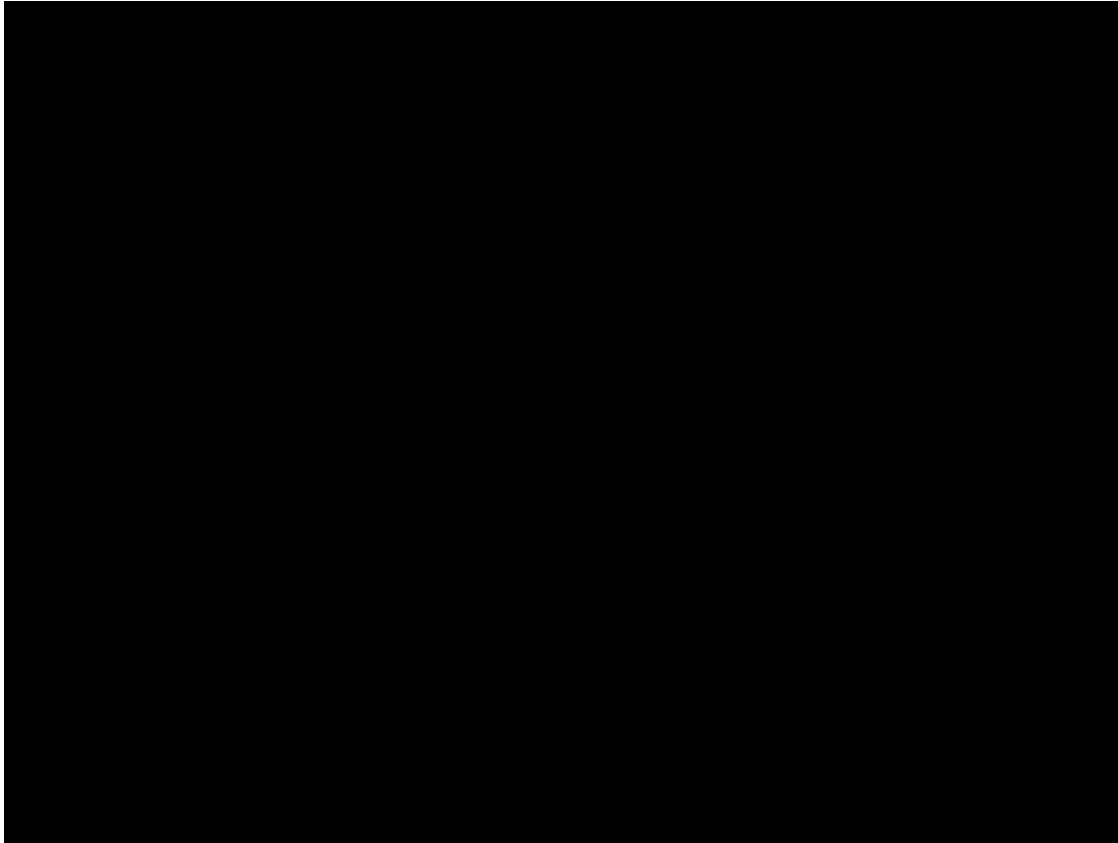
Postvaricella arteriopathie (PVA)

- Ontsteking van de cerebrale arteriën, vaak asymmetrisch of unilateraal
- Tot 12 maanden na waterpokkeninfectie
- “Stuttering stroke” (uren-dgn) vs postictaal !!
- Methylprednisolon (5d) + aciclovir (14d)
+ ascal (vaak levenslang)
- Hoe eerder herkend, hoe eerder behandeld, hoe beter de outcome!





Policontrôle (na 2 maanden)



Samengevat



- **Scheve nek = torticollis**
(myogeen, ossaal, wekedelenmassa, dystonie e.a. CZS-oorzaken, compensatoir)
- **Scheve ogen**
(stamlesie, cerebrale aanlegstoornis, verhoogde ICP, amblyopie)
- **Scheve mond**
(centrale of perifere facialisparesse, asymmetric crying face)
- **Scheef lopen**
(hemiparesse, heupdysplasie, perifere spierzwakte, en meer...)