



# Is het gedrag of neurologie?

Jolanda Schieving  
Juni 2019

---

# Gedrag



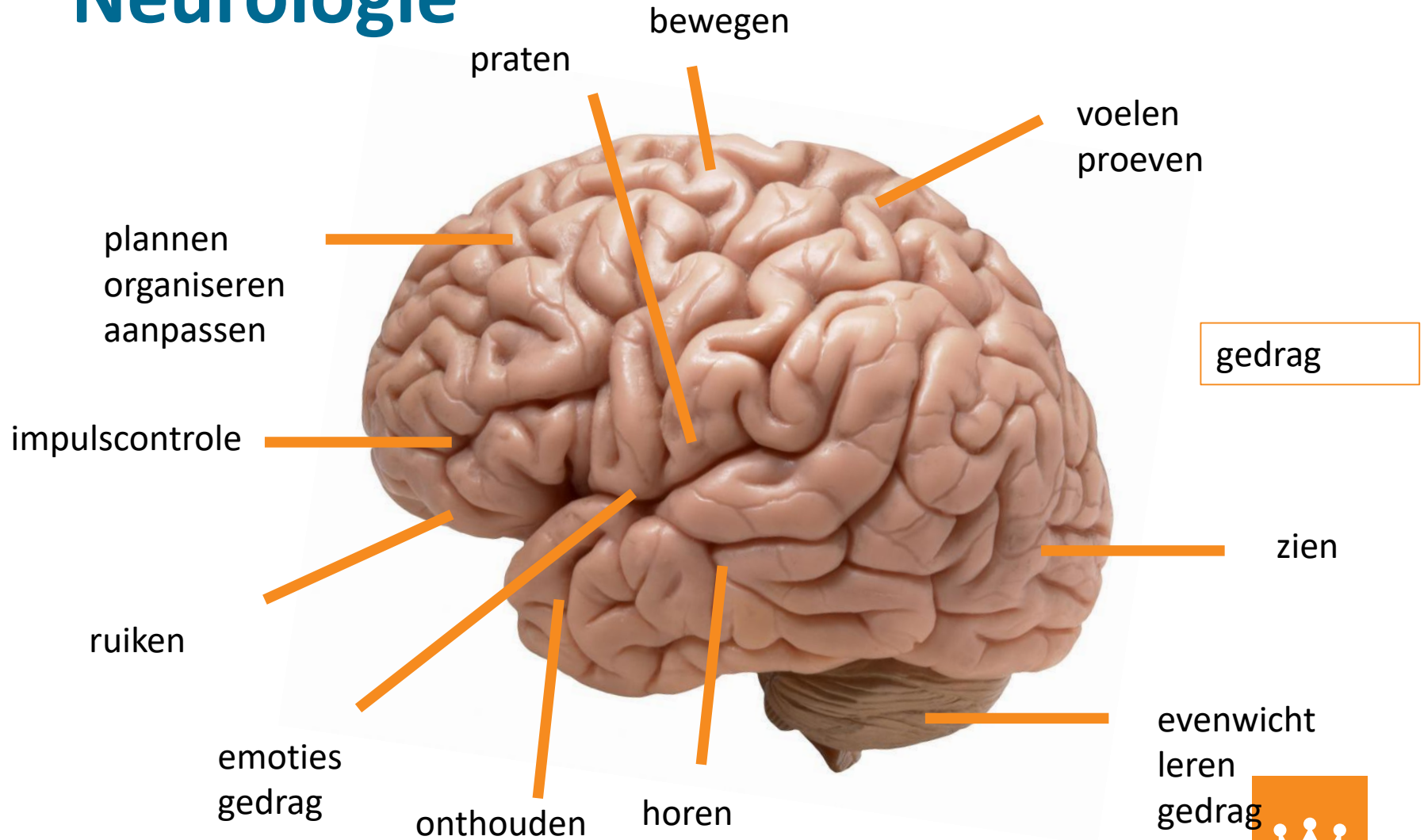
---

# Gedrag

- De manier waarop iemand zich gedraagt
- Waarneembare, niet waarneembare en onbewuste acties of reacties van een organisme



# Neurologie



---

**Is het gedrag of neurologie?**



---

**Baby's**



---

# Onderscheid

Slaapmyoclonieën	Neonatale Epilepsie
Alleen in slaap	Slaap en waak
Verdwijnt bij wakker maken	Verdwijnt niet bij wakker maken
Niet ritmisch	Ritmisch
Gezond kind	Gezond kind of probleem met ontwikkeling
EEG niet nodig	EEG afwijkend



---

# Marcus Gunn jaw winking

- Tijdens drinken en eten knipperen met een oog
- Synkinesie tussen de nervus trigeminus en de nervus oculomotorius
- Onschuldig
- Soms familiair
- Cave lui oog
- Cave maligne hyperthermie bij narcose !

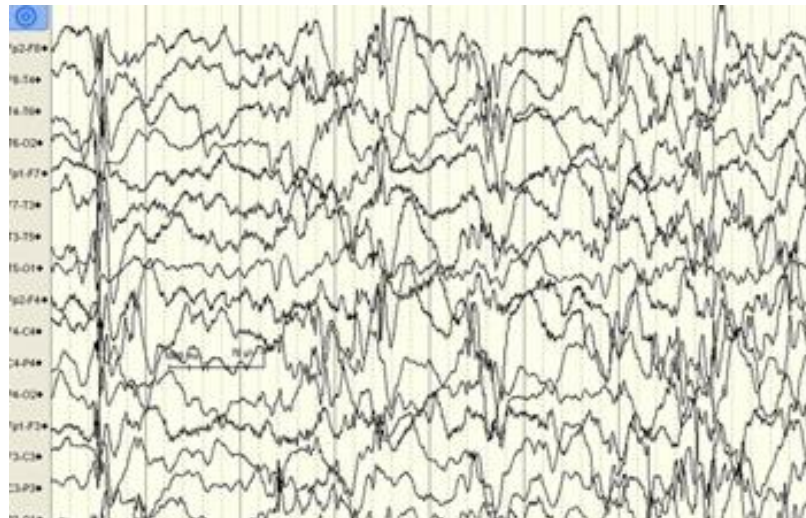




---

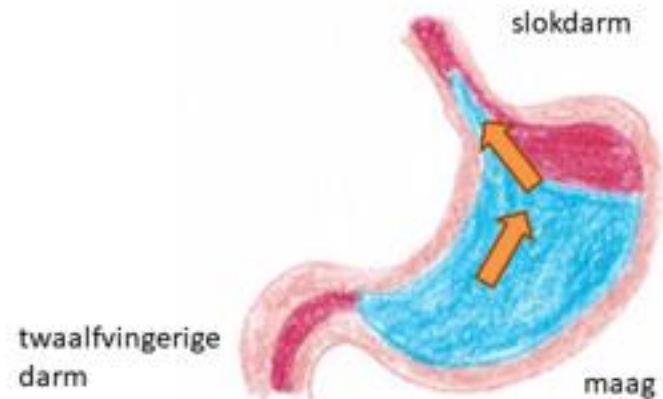
# Syndroom van West

- Trias:
  - Salaamkrampen
  - Stilstand en later regressie ontwikkeling
  - Typische EEG-afwijkingen: hypersaritmie



# Sandifer syndroom

- Reflux gerelateerde bewegingen:
  - Draaien nek
  - Smakken met de mond
  - Wegdraaien met de ogen
- Vaak na een eetmoment
- Therapie behandeling reflux



---

# Peuters en kleuters



---

# Pavor nocturnus

- Non-REM slaap parasomnie
- Begin van de nacht
- Rechtop zitten, hard huilen, gillen, bewegen, maar geen contact te krijgen
- Therapie:
  - Met rust laten
  - Vast slaapritme
  - Soms 30 minuten van te voren wakker maken
  - Heel zelden amytriptiline/imipramine



---

# Pavor nocturnus

Pavor nocturnus	Nachtmerrie
Non-REM slaap	REM-slaap
2-3 uur na in slaap vallen	Tweede helft van de nacht
Gerust stellen helpt niet	Gerust stellen helpt
Valt snel weer in slaap	Valt moeilijk weer in slaap
Geen herinnering	Deels herinnering
3-6 jaar	4-8 jaar



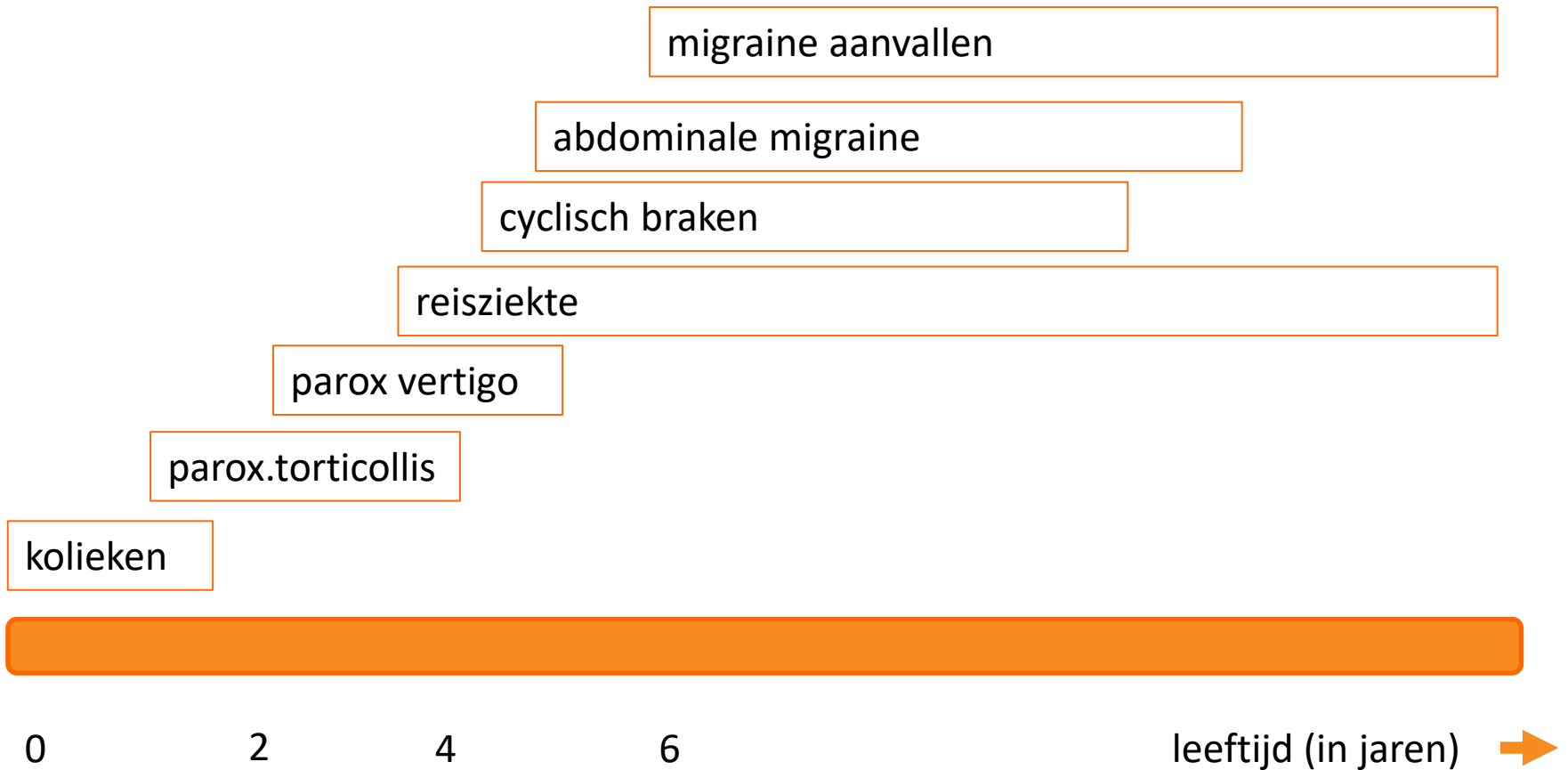
---

# Zelfstimulatie

- 4 maanden- 4 jaar (ontwikkelingsleeftijd)
- Benen tegen elkaar, afwezige blik, rode wangen
- Even af te leiden, dan weer verder, soms ook huilen
- Vaak alleen in vertrouwde omgeving
- Stereotypie



# Migraine varianten



---

# Jactatio capitis

- 1-4 jaar
- Vaker bij ADHD, autisme, PMR en blindheid
- Duur minuten
- Behandeling:
  - - bed aanpassen om verwondingen te voorkomen
  - - evt imipramine





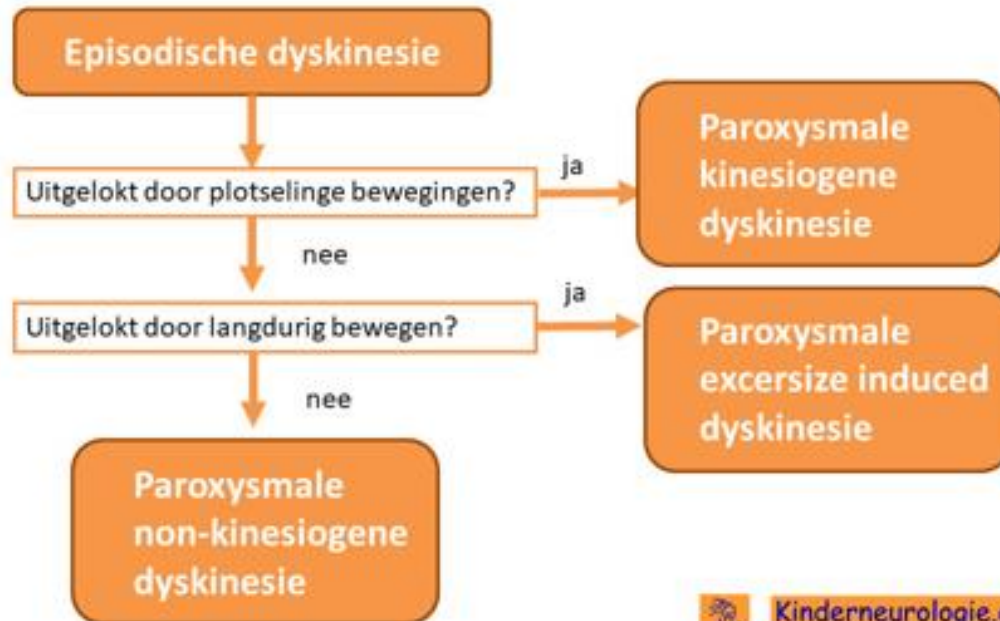
---

# Lagere school kinderen



# Paroxysmale/episodische dyskinesie

## Episodische dyskinesie



Kinderneurologie.eu



# Genetica

## PKD-genen

chromosoom	naam gen
16	PRRT2
3	ADCY5
12	SCN8A
X	SLC16A2

carbamazepine

## PNKD-genen

chromosoom	naam gen
2	MR1
2	PNKD
10	KCNMA1
16	PRRT2
1	SLC2A1
3	ADCY5
19	ATP1A3
6 of 19	BCKD complex

acetazolamide

## PED-genen

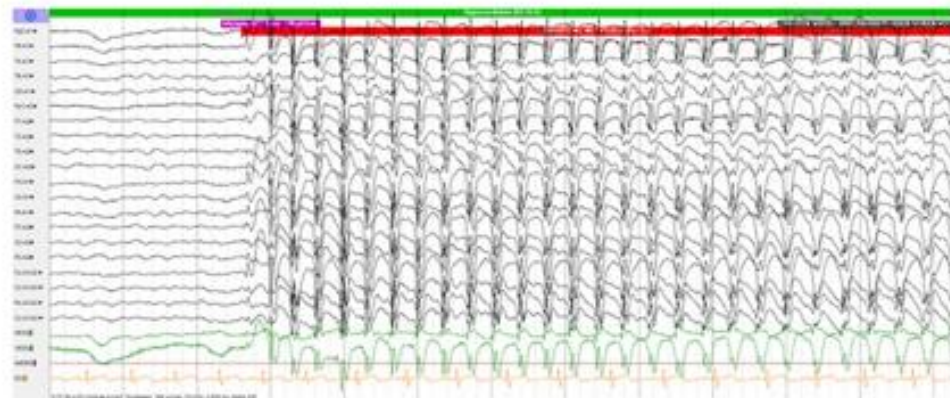
chromosoom	naam gen
1	SLC2A1
16	PRRT2
14	GCH1
3	ADCY5
12	ATP1A3
6	PARK2
X	PDHA1
11	PDHX

ketogeen dieet



# Absence epilepsie

- Kinderen 3-11 jaar (meisjes vaker dan jongens)
- Staren enkele seconden
- Automatismen
- Tientallen keren op een dag
- Typisch EEG

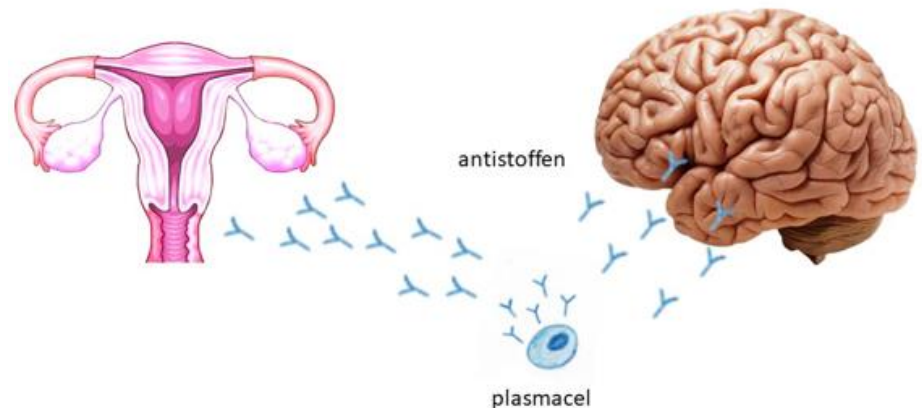


Typische 3 per seconde piekgolfcomplexen



# Anti-NMDA receptor encefalitis

- Parainfectieus/paraneoplastisch
- Encefalopathie
- Bewegingsstoornissen
- Epilepsie
- Autonome dysfunctie
- Therapie:
  - Prednison, immuunglobuline
  - Rituximab



# Focale epilepsie

## Focaal begin

intacte  
gewaar  
wording

verminderde  
gewaar  
wording

motor begin

niet-motor begin

focaal naar bilateraal  
tonisch-clonisch

## Gegeneraliseerd begin

### Motorisch

- tonisch clonisch
- tonisch
- clonisch
- atoon
- myoclonieën
- salaamkrampen

### Niet motorisch

- absence



---

# Pubers



---

# Myoclonus dystonia

- Autosomaal dominant overervende aandoening
- SCGE-gen
- Maar ook: MKX2.1, DYT1, TUBB2B en PRKCG-gen
  
- Myoclonieën
- Dystonie
  
- **Therapie:**
  - clonazepam





---

# Convergentiespasme

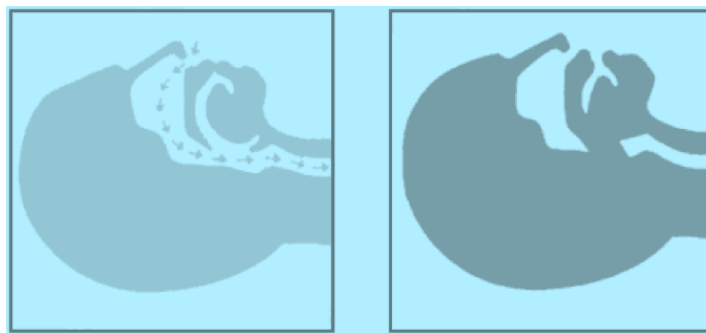
- Ogen in de richting van de neus
- Continu of intermitterend
- Pupil wordt kleiner bij kijken in de richting van het oor !!
- Gerelateerd aan spanning en stress
- **Therapie:**
  - Gericht op onderliggende spanning en stress



---

# Slaapapneu syndroom

- Obstructief Slaap Apneu Syndroom



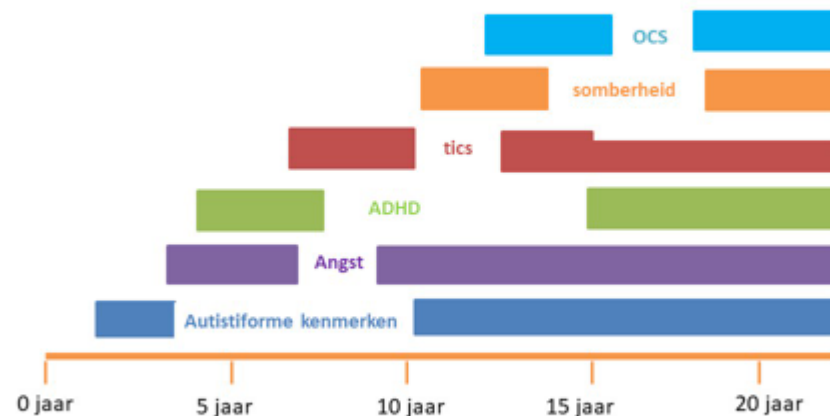
- Denk er aan bij:
  - Kinderen met overgewicht
  - Kinderen met een hypotonie
  - Kinderen met anatomische afwijkingen in hoofd/hals gebied



# Tics

- Onbedoelde plotselinge, snelle, kortdurende, niet ritmische bewegingen of geluidjes
- 5-12% van alle kinderen

## Leeftijd fase problemen Tourette



Leeftijd fasen waarin bijkomende problemen kunnen ontstaan



Kinderneurologie.eu



