



## Familiaire hemiplegische migraine

### **Wat is familiale hemiplegische migraine?**

Familiaire hemiplegische migraine is een erfelijke vorm van migraine waarbij kinderen tijdens de migraine aanval een verlamming krijgen van de spieren aan een kant van het lichaam.

### **Hoe wordt familiale hemiplegische migraine ook wel genoemd?**

Familiaire hemiplegische migraine wordt ook wel afgekort met de letters FHM. Bij familiale hemiplegische migraine komen de aanvallen altijd ook in de familie voor. Sommige kinderen met hemiplegische migraine hebben geen familieleden die dezelfde aandoening hebben. Deze vorm van hemiplegische migraine wordt sporadische hemiplegische migraine genoemd.

### **Hoe vaak komt familiale hemiplegische migraine voor bij kinderen?**

Familiaire hemiplegische migraine is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak familiale hemiplegische migraine voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat een op de 10.000 kinderen last heeft van deze vorm van migraine.

### **Bij wie komt familiale hemiplegische migraine voor?**

Familiaire hemiplegische migraine kan zowel bij jongens als bij meisjes voorkomen. Het wordt drie keer zo vaak gezien bij meisjes als bij jongens. De eerste klachten ontstaan meestal op lagere schoolleeftijd of middelbare schoolleeftijd. Er zijn ook kinderen bekend die al vanaf de leeftijd van één jaar last hebben van deze vorm van migraine.

### **Welke klachten hebben kinderen met familiale hemiplegische migraine?**

#### *Aura*

Kinderen met een hemiplegische migraine hebben vaak een aura waarmee de aanvallen zich aankondigen. Met aura worden klachten bedoeld die aan de eigenlijke hoofdpijnaanval vooraf gaan. Dit aura houdt meestal een half uur tot een uur aan, wat veel langer is dan een aura bij kinderen met de gewone vorm van migraine.

Tijdens de aura zien kinderen vaak flitsjes, krinkels, zigzagpatronen of balletjes, sommige kinderen kunnen niet goed zien tijdens een aura of hebben last van dubbelzien. Daarnaast kunnen ook klachten als tintelingen of een verdoofd gevoel voorkomen. Sommige kinderen hebben moeite met praten, ze praten onduidelijk of kunnen niet op de juiste woorden komen.

#### *Verlamming*

Kinderen met een familiale hemiplegische migraine kunnen tijdens het aura last krijgen van een verlamming van de spieren. Vaak gaat het om een verlamming van een arm, been en/of deel van hun gezicht aan een kant van het lichaam. Deze verlamming kan enkele uren tot dagen aanhouden. De verlamming zit de ene keer aan de ene kant en de andere keer aan de andere kant van het lichaam, soms zijn ook twee kanten van het lichaam tegelijk verlamd. Niet tijdens elke migraine aanval komen deze verlammingen voor.

#### *Bonzende hoofdpijn*

Binnen een uur na het ontstaan van de eerste verschijnselen van de aura, beginnen de hoofdpijnklachten. Meestal gaat het om heftige bonzende of kloppende hoofdpijn. Meestal zit de hoofdpijn in het voorhoofd. De hoofdpijn kan zowel aan een kant van het voorhoofd als aan twee kanten van het voorhoofd voorkomen. De hoofdpijn verergert bij bewegen en bij inspanning en vermindert door rust. Meestal houdt de hoofdpijn een paar uur tot een paar



dagen aan. De hoofdpijn kan al verdwenen zijn voordat de verlamningsverschijnselen verdwenen zijn.

### *Misselijkheid en braken*

Een groot deel van de kinderen heeft tijdens de hoofdpijnaanval last van misselijkheid en braken. Het braken lucht vaak tijdelijk op, maar al snel keert de misselijkheid weer terug.

### *Overgevoeligheid voor licht en geluid*

Tijdens een hoofdpijnaanval vinden kinderen licht en geluid vaak erg vervelend. Meestal zoeken ze een donkere stille omgeving op.

### *Bewustzijnsverlies*

Een klein deel van de kinderen raakt tijdens een migraineaanval buiten bewustzijn. In de loop van minuten tot uren komen de kinderen weer bij bewustzijn. Een deel van de kinderen is tijdens de migraineaanval verward en/of onrustig. Tijdens de verwardheid zien sommige kinderen mensen of voorwerpen die in werkelijkheid niet aanwezig zijn.

### *Koorts*

Bij een klein deel van de kinderen gaat de migraine aanval samen met een temperatuursverhoging. Sommige kinderen zijn ook nekstijf, dat wil zeggen dat ze de kind niet op de borst kunnen krijgen, tijdens een aanval.

### *Aandachts- en concentratieproblemen*

Veel kinderen hebben in de eerste dagen soms weken na een migraineaanval last van aandachts- en concentratieproblemen en moeite met onthouden van informatie. Deze problemen verdwijnen geleidelijk.

### *Uitlokkende factoren*

De migraineaanvallen met verlammingen worden vaak uitgelokt door een val of stoot tegen het hoofd. Ook een narcose of een inwendig bloedvatonderzoek van de hersenen met behulp van catheter (cerebrale angiografie) kan deze aanvallen uitlokken.

### *Frequentie aanvallen*

De hoeveelheid aanvallen varieert van kind tot kind. De meeste kinderen hebben een paar keer per jaar last van deze aanvallen, gemiddeld 2 tot 3 aanvallen. Er zijn ook kinderen die meerdere keren per week aanvallen hebben, net zo goed als er ook kinderen zijn die eens in de paar jaar een aanval hebben. Na de puberteit neemt de frequentie van de aanvallen meestal af.

### *Evenwichtsproblemen*

Een op de drie kinderen met een familiale hemiplegische migraine krijgt last van langzaam verergerende evenwichtsproblemen. Het lopen gaat moeizamer, het sturen van de armen en benen gaat moeilijker. Sommige kinderen hebben last van trillende armen en benen. Ook de ogen kunnen fijne schokkende bewegingen maken.

### *Epilepsie*

Kinderen met een hemiplegische migraine hebben een grotere kans om op kinderleeftijd epilepsie aanvallen te krijgen. Het kan gaan om verschillende soorten epilepsie aanvallen. Benigne familiale infantiele epilepsie komt vaker voor in families waarbij ook familiale hemiplegische migraine voorkomt.



Bij kinderen met een familiale hemiplegische migraine type 2 (FHM-2 zie kopje hieronder) kunnen epilepsieaanvallen tijdens de migraine aanval voorkomen.

## **Waar wordt familiale hemiplegische migraine door veroorzaakt?**

### *Erfelijk factoren*

Familiaire hemiplegische migraine wordt veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Inmiddels zijn twee fouten in het erfelijk materiaal bekend die allebei het beeld van een familiale hemiplegische migraine kunnen veroorzaken. Het gaat om een fout op het 19<sup>e</sup> chromosoom op een plaats die CACNA1A-gen wordt genoemd. Deze fout komt bij de helft van de kinderen met een familiale hemiplegische migraine voor. Ook een fout op het 1<sup>e</sup> chromosoom op een plaats die ATP1A-gen wordt genoemd kan het beeld van een familiale hemiplegische migraine veroorzaken. Recent is een fout ontdekt op een plaats in het erfelijk materiaal dat SCNA1A-gen wordt genoemd.

Bij een deel van de kinderen met een familiale hemiplegische migraine lukt het met de huidige technieken niet om de fout in het erfelijk materiaal aan te tonen.

De vorm van familiale hemiplegische migraine die veroorzaakt wordt de fout in het CACNA1A-gen wordt FHM-1 genoemd, die door de fout in het ATP1A-gen FHM-2 en die door de fout in het SCNA1A-gen FHM-3.

Recent is er ook een 4<sup>e</sup> vorm van familiale hemiplegische migraine bekend FHM-4 die ook veroorzaakt wordt door een foutje op chromosoom 1.

### *Veranderde functie van hersencellen*

Door de fout in het erfelijk materiaal functioneren bepaalde kanaaltjes in de hersencellen anders dan normaal is. Deze kanaaltjes spelen een belangrijke rol bij de afgifte van boodschapperstoffen waarmee de hersencellen onderling communiceren.

Door afwijkingen in de boodschapperstoffen ontstaan uiteindelijk de klachten van een familiale hemiplegische migraine. Hoe dat precies gaat is niet bekend. Er wordt verondersteld dat de hersencellen door verandering van de boodschapperstoffen gevoeliger zijn voor prikkels en tegelijkertijd gevoeliger zijn om hun functie niet meer goed uit te voeren waardoor de verlamingsverschijnselen ontstaan.

### *Andere neurologische aandoeningen*

Bij families met een familiale hemiplegische migraine komen ook vaker andere neurologische aandoeningen voor met evenwichts- en coördinatieproblemen. Deze aandoeningen worden SCA-6 (spinocerebellaire atrofie type 6) en EAII (episodische ataxie type II) genoemd.

Het gaat hierbij om families met de fout op het erfelijk materiaal op de plaats van CACNA1A-gen.

## **Hoe wordt de diagnose familiale hemiplegische migraine gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

De diagnose familiale hemiplegische migraine wordt gesteld op grond van het verhaal van het kind in combinatie met en goed lichamelijk onderzoek. Bij het lichamelijk onderzoek worden bij familiale hemiplegische migraine geen afwijkingen gevonden, soms worden lichte evenwichtsproblemen gezien.

Kinderen met een familiale hemiplegische migraine hebben vaak familieleden die ook een familiale hemiplegische migraine hebben. Ook komen er in de familie vaker evenwichtsproblemen voor in de vorm van aandoening die SCA-6 en episodische ataxie type II worden genoemd.



## *Genetisch onderzoek*

Door middel van bloedonderzoek kunnen fouten in het erfelijk materiaal worden aangetoond. Bij een groot deel van de kinderen met een familiale hemiplegische migraine lukt het om een fout in het erfelijk materiaal aan te tonen. Bij een klein deel van de kinderen waarbij de hemiplegische migraine in de familie voorkomt lukt het nog niet om de fout in het erfelijk materiaal aan te tonen.

Bij kinderen waarbij in de familie geen hemiplegische migraine voorkomt, lukt het ook vaak niet om een fout in het erfelijk materiaal aan te tonen.

## *MRI-scan*

Wanneer bij kinderen met een familiale hemiplegische migraine een MRI-scan van de hersenen gemaakt wordt tussen de aanvallen in, dan zijn er vaak geen afwijkingen te zien. Soms is het volume van de kleine hersenen kleiner dan bij kinderen zonder hemiplegische migraine.

Een MRI-scan tijdens een aanval laat soms een lichte toename van de hoeveelheid vocht in de hersenen in dat deel van de hersenen wat niet goed functioneert.

## **Hoe wordt familiale hemiplegische migraine bij een kind behandeld?**

### *Combinatiebehandeling*

De behandeling van familiale hemiplegische migraine bestaat uit drie onderdelen. Allereerst helpen aanpassingen van de leefstijl vaak voor vermindering van de familiale hemiplegische migraine klachten. Daarnaast kunnen medicijnen gegeven worden die tijdens een migraineaanval de klachten van de migraine verminderen. Bij ernstige migraineaanvallen die vaak optreden kunnen medicijnen gegeven worden die migraineaanvallen kunnen voorkomen.

### *Aanpassingen levensstijl*

Er zijn een aantal aanpassingen in de levensstijl die bij de meeste kinderen met familiale hemiplegische migraine verlichting geven. Tijdens een migraine aanval vinden veel kinderen het fijn om in een donkere rustige omgeving te gaan liggen. Vaak helpt slapen heel goed om minder last te hebben van de hoofdpijnklachten.

Voor kinderen met migraine is het krijgen van voldoende slaap belangrijk om migraine aanvallen te voorkomen.

Ook het hebben van voldoende ontspanning is belangrijk. We leven in een maatschappij waarop er voortdurend een beroep wordt gedaan op kinderen, af en toe niets hoeven te doen is erg belangrijk. Het ene kind heeft meer ontspanning nodig dan het andere. Kijk samen kritisch met uw kind naar het weekprogramma en kijk waar zo mogelijk een rustperiode ingelast kan worden. Bij kinderen die veel op hun tenen moeten lopen om te presteren (bijvoorbeeld op school of in de vriendengroep) komt ook vaak migraine voor als teken dat zij eigenlijk overvraagd worden.

### *Voorkomen aanvallen*

Aanvallen bij een familiale hemiplegische migraine worden vaak uitgelokt door een val of stoot tegen het hoofd. Daarom wordt kinderen met een familiale hemiplegische migraine geadviseerd om dit zo veel mogelijk te voorkomen. Contactsporten, zoals judo, rugby of boksen zijn om deze reden minder geschikt voor kinderen met deze vorm van migraine.

Ook moet er voorzichtig worden omgegaan met het krijgen van narcose, omdat dit ook migraine aanvallen uit kan lokken.



*Medicijnen die de klachten tijdens een familiale hemiplegische migraine aanval verminderen.*

Wanneer rust in een donkere en rustige omgeving onvoldoende helpt om de migraineaanval te verminderen, kunnen medicijnen gebruikt worden om de klachten te verlichten. Meestal wordt gekozen voor een combinatie van een pijnstillend medicijn en een medicijn tegen misselijkheid en braken. Vaak is het in verband met misselijkheid en braken prettig deze medicijnen in zetpil vorm te gebruiken. Andere kinderen kiezen er voor eerst een medicijn tegen misselijkheid en braken te gebruiken en een half uur later de pijnstiller in te nemen. Als pijnstiller wordt meestal gekozen voor paracetamol, indien paracetamol onvoldoende helpt kan een sterke pijnstiller zoals ibuprofen genomen worden.

Domperidom (Motilium®) wordt meestal voorgeschreven als medicijn tegen misselijkheid en braken, metoclopramide (Primperan®) kan beter niet gegeven worden aan kinderen onder de 15 jaar.

Een veel gebruikt medicijn dat gebruikt wordt voor het onderdrukken van familiale hemiplegische migraineaanvallen is verapamil in tabletvorm of via een infuus.

Aan kinderen met heftige migraineaanvallen die niet reageren op bovenstaande behandelingen kunnen bij kinderen vanaf zes jaar ook zogenaamde triptanen voorgeschreven worden. Bij kinderen met een familiale hemiplegische migraine zijn dokters hiermee erg voorzichtig, omdat deze medicijnen mogelijk een verhoogde kans op blijvende uitvalsverschijnselen kunnen geven. Nader onderzoek zal moeten uitwijzen of dit inderdaad zo is of dat kinderen met een familiale hemiplegische migraine ook triptanen kunnen krijgen. De eerste onderzoeken bij volwassen patiënten laten zien dat triptanen wel veilig voorgeschreven kunnen worden.

Triptanen kunnen zowel in tabletvorm, als in neusspray worden voorgeschreven.

*Medicijnen die familiale hemiplegische migraineaanvallen kunnen voorkomen*

Bij kinderen die meer dan twee keer per maand een heftige migraineaanval hebben kunnen medicijnen voorgeschreven worden die migraineaanvallen kunnen voorkomen. Deze medicijnen moeten dagelijks ingenomen worden. Per kind zal moeten worden afgewogen of het dagelijks innemen van medicijnen in combinatie met de bijwerkingen van deze medicijnen opweegt tegen het verminderen van het aantal migraineaanvallen.

Aan kinderen met familiale hemiplegische migraine wordt vaak acetazolamide (Diamox®) voorgeschreven .

Andere medicijnen die hiervoor gebruikt worden zijn propranolol, valproïnezuur, pizotifeen, topiramaat of flunarazine. Per kind zal gekeken moeten worden welk medicijn het beste bij het kind past.

## **Wat betekent het hebben van familiale hemiplegische migraine op de kinderleeftijd voor de toekomst?**

*Migraine aanvallen*

De meeste kinderen met een familiale hemiplegische migraine houden ook op volwassen leeftijd last van migraine aanvallen. Meestal wordt de frequentie van de aanvallen lager op volwassen leeftijd.

Vaak vergeren de migraine klachten tijdens de puberteit, een levensfase waarin er veel veranderd in het lichaam van de puber. Na de puberteit verloopt de migraine vaak milder. Met het aanpassen van de levensstijl, voldoende rust en regelmaat, soms in combinatie met medicijnen kunnen de meeste kinderen een normaal leven leiden waarin ze weinig gehinderd worden door de familiale hemiplegische migraine.



## *Evenwichtsproblemen*

Een op de drie kinderen met een familiale hemiplegische migraine krijgt naast de migraine aanvallen ook last van langzaam verergerende evenwichts- en coördinatieproblemen. Door deze problemen gaat het lopen steeds moeizamer, wordt het praten onduidelijker. Ook kunnen de armen en benen gaan trillen.

## **Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om ook familiale hemiplegische migraine te krijgen?**

Familiaire hemiplegische migraineklachten wordt meestal veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Bij een groot deel van de kinderen met een familiale hemiplegische migraine is het mogelijk de fout in het erfelijk materiaal aan te tonen. Meestal erft deze fout op het erfelijk materiaal op een zogenaamd autosomaal dominante manier over. Dat betekent dat een broertjes of zusje zelf ook maximaal 50% kans heeft om ook familiale hemiplegische migraine te krijgen.

In families met een familiale hemiplegische migraine komen ook vaker de aandoeningen SCA-6 en episodische ataxie type II voor.

Een klinisch geneticus kan daar meer informatie over geven.

## **Links en verwijzingen**

[www.hoofdpijnpatienten.nl](http://www.hoofdpijnpatienten.nl)

[www.kopzorgen.nl](http://www.kopzorgen.nl)

## **Referenties**

1. Pietrobon D. Familial hemiplegic migraine. *Neurotherapeutics*. 2007;4:274-84.
2. Black DF. Sporadic and familial hemiplegic migraine: diagnosis and treatment. *Semin Neurol*. 2006;26:208-16.
3. Arto V, Nissila M, Wessman M, Palotie A, Farkkila M, Kallela M. Treatment of hemiplegic migraine with triptans. *Eur J Neurol*. 2007;14:1053-6.

Laatst bijgewerkt: 12 oktober 2007

Auteur: JH Schieving