



Opsoclonus myoclonus syndroom

Wat is opsoclonus myoclonus syndroom?

Opsoclonus myoclonus syndroom is een aandoening bij kinderen die bestaat uit een combinatie van twee verschijnselen: snelle onrustige bewegingen van beide ogen en kortdurende schokjes aan hoofd, arm, been of romp.

Hoe wordt het opsoclonus myoclonus syndroom ook wel genoemd?

Het opsoclonus myoclonus syndroom wordt ook wel dancing eyes-dancing feet syndroom genoemd. Dancing eyes is de Engelse term voor dansende ogen, als beschrijving voor de snelle onrustige oogbewegingen bij dit syndroom. Dancing feet verwijst naar de evenwichtsproblemen en schokjes in de armen, benen, hoofd of romp die kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom vaak hebben. Een andere naam is het syndroom van Kinsbourne, genoemd naar de arts die dit syndroom beschreven heeft. Het opsoclonus myoclonus syndroom wordt ook wel afgekort met de letters OMS.

Hoe vaak een opsoclonus myoclonus syndroom voor bij kinderen?

Opsoclonus myoclonus syndroom is een zeldzame aandoening. Er is niet precies bekend hoe vaak opsoclonus myoclonus syndroom voorkomt bij kinderen.

Bij wie komt opsoclonus myoclonus syndroom voor?

Opsoclonus myoclonus syndroom komt even vaak voor bij jongens als bij meisjes. Het opsoclonus myoclonus syndroom kan op alle leeftijden voorkomen, maar wordt met name gezien bij jonge kinderen.

Het opsoclonus myoclonus syndroom komt vaak voor bij kinderen met een neuroblastoom, een bepaald soort kankergezwell.

Wat zijn de verschijnselen van opsoclonus myoclonus syndroom?

Combinatie van symptomen

Opsoclonus myoclonus syndroom wordt gekenmerkt door meerdere symptomen: snelle onrustige bewegingen beide ogen en kortdurende schokjes aan hoofd, arm, been of romp. Daarnaast hebben veel kinderen met dit syndroom ook problemen met het coördineren van bewegingen en het bewaren van hun evenwicht. Niet bij alle kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom zijn alle drie de symptomen tegelijk of even duidelijk aanwezig.

Onrustige bewegingen van de ogen

Kinderen met opsoclonus myoclonus syndroom hebben last van snelle onrustige bewegingen van hun ogen. De ogen bewegen voortdurende alle kanten op, van boven naar onder en tegelijk van links naar rechts, zonder een vast patroon. Vaak bewegen beide ogen elk op een eigen manier. Deze snelle onrustige bewegingen worden opsoclonus genoemd.

Schokjes

Kinderen met opsoclonus myoclonus syndroom hebben last van schokjes in een arm, been, van het hoofd of aan de romp. Ook series van schokjes kunnen voorkomen. Deze schokjes zijn niet pijnlijk. Een andere naam voor deze schokjes zijn myoclonieën.



Problemen met de coördinatie

Een groot deel van de kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom is de coördinatie over verschillende bewegingen kwijt. De bewegingen verlopen niet vloeiend maar juist schokkerig. Daardoor kan kruipen of lopen bijvoorbeeld niet meer mogelijk zijn. Sommige kinderen kunnen niet meer zelfstandig staan en kunnen alleen maar staan wanneer ze vastgehouden worden. Ook kunnen de armen en benen erg trillen tijdens het bewegen.

Problemen met praten

Door de problemen met de coördinatie kan het praten anders klinken en kunnen er problemen met slikken zijn, met het risico op verslikken. Sommige kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom praten helemaal niet meer, terwijl ze wel lijken te begrijpen.

Lage spierspanning

Een deel van de kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom heeft ook een lagere spierspanning in de romp, nek, armen en benen. Ze voelen slapper aan en hebben minder kracht om te zitten of om bijvoorbeeld het hoofd overeind te houden. Door de lage spierspanning in het gezicht hangt de mond meer open en kunnen kinderen gaan kwijlen.

Veranderd gedrag

Kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom gedragen zich vaak ook anders dan in de tijd voor het ontstaan van de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom. Vaak zijn ze meer geprikkeld en huilen ze gemakkelijker. Andere kinderen worden juist heel stil en ondernemen niets meer, ze worden heel passief. Een groot deel van de kinderen krijgt een ander slaappatroon, ze slapen vaak erg weinig en erg onrustig.

Waar wordt opsoclonus myoclonus syndroom door veroorzaakt?

Niet precies bekend

De oorzaak van het opsoclonus myoclonus syndroom is niet precies bekend. Waarschijnlijk gaat het om een afweerreactie van het lichaam tegen een virus of tegen een kankergezwel. Deze afweerreactie richt zich niet alleen op het virus kankergezwel als zou moeten, maar richt zich ook tegen een deel van de hersenen waar met name de coördinatie van de bewegingen wordt geregeld. Door deze afweerreactie kunnen de hersenen tijdelijk niet meer goed functioneren en ontstaan de snelle onrustige oogbewegingen, de schokjes en de problemen met het coördineren van bewegingen. De reden waarom de afweerreactie zich ook tegen de eigen hersenen richt is niet goed bekend. Er wordt verondersteld dat bepaalde cellen in de hersenen veel overeenkomsten vertonen met de viruscellen of met de kankercellen.

Neuroblastoom

Het opsoclonus myoclonus syndroom komt vaak voor bij kinderen met een bepaald type kanker, namelijk een neuroblastoom. Een neuroblastoom is een kankergezwel wat ontstaat uit een bepaald soort zenuwweefsel. Niet alle kinderen met een neuroblastoom krijgen het opsoclonus myoclonus syndroom. Bij kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom moet altijd heel zorgvuldig gezocht worden naar het voorkomen van een neuroblastoom, wat soms nog heel klein kan zijn. Bij de helft van de kinderen met een opsoclonus myoclonus syndroom wordt uiteindelijk een neuroblastoom als tumor gevonden. Lange niet alle kinderen met een neuroblastoom hebben een opsoclonus-myoclonus syndroom, dit is bij een op de twintig tot dertig kinderen het geval. Ook andere tumoren kunnen soms een opsoclonus myoclonus syndroom veroorzaken. Dit is met name het geval bij oudere kinderen en bij volwassenen.



Infectie

Het opsoclonus myoclonus syndroom kan ook ontstaan als reactie op het doormaken van een infectie ziekte. Verschillende infectieziektes kunnen dit beeld veroorzaken, een virus wat het opsoclonus myoclonus syndroom kan geven is het Epstein-Barr virus of een enterovirus. Het opsoclonus myoclonus syndroom kan dagen tot weken na het doormaken van een infectie ontstaan.

Hoe wordt de diagnose opsoclonus myoclonus syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose opsoclonus myoclonus syndroom wordt gesteld op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek. Wanneer alle verschijnselen van het opsoclonus myoclonus syndroom aanwezig zijn, zal het niet moeilijk zijn de diagnose te stellen. Wanneer niet alle symptomen even duidelijk aanwezig zijn, kan ook gedacht worden aan andere kinderneurologische ziekten met oogbewegingsstoornissen, myoclonieën of problemen met het evenwicht. De onderzoeken zullen er dan op gericht zijn om deze aandoeningen aan te tonen dan wel uit te sluiten.

Oogarts

De oogarts kan mede vaststellen of er sprake is van een opsoclonus of dat er sprake is van een andere oogbewegingsstoornis.

Bloedonderzoek

Wanneer de diagnose opsoclonus myoclonus syndroom gesteld is zal vaak bloedonderzoek verricht worden. Deels om te kijken of er sprake is van een neuroblastoom, deels om andere ziektes die een soortgelijk beeld kunnen geven aan te tonen of uit te sluiten. Ook is het soms mogelijk om bij kinderen met een opsoclonus myoclonus syndroom als gevolg van een infectie het veroorzakende virus of de bacterie nog aan te tonen in het bloed. Ook lukt het bij een deel van de kinderen de afweerreactie in het bloed aan te tonen door het aan te tonen van speciale afweerstoffen.

MRI-scan

Bij kinderen met onrustige bewegingen van de ogen en problemen met het coördineren van bewegingen waarbij niet direct aan de diagnose opsoclonus myoclonus syndroom zal vaak een scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken of er in de hersenen een afwijking te zien is die deze problemen verklaard. Bij kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom worden geen afwijkingen op de MRI-scan gezien.

Ruggenprik

Wanneer de scan bij kinderen met een opsoclonus myoclonus syndroom geen afwijkingen laat zien, zal de kinderneuroloog vaak door middel van een ruggenprik wat vloeistof willen krijgen wat rondom het ruggenmerg en de hersenen loopt. Deze vloeistof kan onderzocht worden in het laboratorium of er sprake is van een ontsteking van de hersenen zelf door bijvoorbeeld een virus, een bacterie of als gevolg van een ADEM. Bij het opsoclonus myoclonus syndroom is hier geen sprake van.

Het stofje neopterine kan verhoogd zijn in de vloeistof rondom de hersenen en het ruggenmerg bij kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom. Neuroblastoom



Bij alle kinderen met een opsoclonus myoclonus syndroom zal heel zorgvuldig gezocht moeten worden naar het voorkomen van een neuroblastoom. Er zijn verschillende onderzoeken mogelijk om een neuroblastoom aan te tonen. Deze staan uitgebreid beschreven in de informatiefolder over het neuroblastoom.

De meest gebruikte onderzoek voor het aantonen van een neuroblastoom zijn urineonderzoek, bloedonderzoek, scans en een speciale MIBG-scan. Bij de helft van de kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom wordt uiteindelijk een neuroblastoom gevonden.

Hoe wordt opsoclonus myoclonus syndroom behandeld?

Neuroblastoom

Bij kinderen met een opsoclonus myoclonus syndroom als gevolg van een neuroblastoom kunnen de symptomen verminderden tijdens de behandeling van het neuroblastoom. De behandeling van het neuroblastoom staat beschreven in de informatiefolder neuroblastoom. Toch gaat de verbetering van het de symptomen van het neuroblastoom vaak niet in gelijke tred met het verkleining van het neuroblastoom. Het neuroblastoom kan goed verdwijnen terwijl er nog geen verbetering te zien is van het opsoclonus myoclonus syndroom.

Spontaan verbeteren

Wanneer het opsoclonus myoclonus syndroom is ontstaan als gevolg van een virusinfectie zullen de symptomen spontaan verbeteren in de loop van enkele weken tot maanden.

Prednison

De symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom kunnen goed verbeteren op het medicijn prednison. Dit medicijn kan een keer per maand gedurende drie dagen via een infuus worden gegeven of dagelijks in de vorm van tabletten. Prednison demt de afweerreactie die het opsoclonus myoclonus syndroom veroorzaakt. Wanneer de behandeling met prednison aanslaat is het vaak wel nodig deze behandeling gedurende maanden te continueren. Vaak keren de symptomen terug na staken van de prednison.

Wanneer gedurende maanden prednison in tabletvorm nodig is, wordt prednison soms gecombineerd met het medicijn azathioprine (Imuran®) waardoor de hoeveelheid prednison vaak verlaagd kan worden met het zelfde effect. Soms wordt voor hetzelfde doel ook het medicijn cyclofosfoamide gebruikt.

Gammaglobuline

Een deel van de kinderen met erg hinderlijke symptomen van opsoclonus myoclonus syndroom die niet goed verbeteren op een behandeling met prednison, laat wel een verbetering zien na een behandeling van vijf dagen met gammaglobuline via het infuus. Ook hier geldt dat bij aanslaan van de behandeling, deze vaak maandelijks gedurende een dag herhaald moet worden gedurende enkele maanden.

Rituximab

Wanneer zowel prednison als gammaglobuline geen verbetering geven van de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom, kan een behandeling met rituximab bij een deel van de kinderen wel effect hebben. Rituximab is een medicijn wat de afweercellen die de afweerreactie maken helemaal plat legt waardoor de heftigheid van de afweerreactie sterk vermindert wordt.



Plasmaferese

Plasmaferese is een behandeling waarbij het bloed door middel van een dialysemachine zoveel mogelijk vrij wordt gemaakt van afweerstoffen met als doel hierdoor de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom te verminderen.

Combinatie van behandelingen

Een deel van de kinderen reageert het beste op een combinatie van bovenstaande behandelingen.

Trazodan

Het medicijn trazodon kan een verbetering geven van de slaapproblemen en gedragsproblemen bij kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom. Het medicijn is oorspronkelijk bedoeld als medicijn ter behandeling van depressies, maar blijkt ook verbetering te geven van de slaapproblemen en gedragsproblemen bij kinderen met het opsoclonus myoclonus syndroom.

Fysiotherapie

De fysiotherapeut kan helpen bij het weer aanleren van gecoördineerde bewegingen. Ook kan de fysiotherapeut in het beginstadium advies geven hoe bijvoorbeeld pijnklachten en overbelasting van de gewrichten te voorkomen als gevolg van het andere bewegingspatroon door de problemen met de coördinatie.

Revalidatiearts

De revalidatiearts coördineert de verschillende therapieën die het kind krijgt. Wanneer mogelijk gaan kinderen vaak naar het revalidatiecentrum toe om verder te herstellen met behulp van therapie.

Logopedie

De logopediste kan bij kinderen met slikproblemen adviezen geven hoe het slikken te vergemakkelijken en hoe problemen als gevolg van verslikken voorkomen kunnen worden. Ook kan zij adviezen geven hoe in het geval van onduidelijk praten dit praten weer rustig en gecoördineerd kan verlopen.

Sondevoeding

Bij ernstige slikproblemen kan het tijdelijk veiliger zijn om niet meer zelf te eten en te drinken. Door middel van een sonde die via de neus, de keel en de slokdarm naar de maag loopt wordt dan sondevoeding gegeven. Op het moment dat het slikken zelf weer veilig verloopt, kan het kind zelf weer gaan eten. Eerst vaak dikvloeibaar en gemalen eten en in een later stadium weer helemaal normaal.

Wat betekent opsoclonus myoclonus syndroom voor de toekomst?

Verbeteren

De symptomen van opsoclonus myoclonus syndroom verbeteren vaak of spontaan of als gevolg van behandeling. Het herstel kan wel vele maanden duren. Niet alle kinderen zullen volledig herstellen, een deel van de kinderen zal restverschijnselen houden. Kinderen met ernstige symptomen die lang aanhouden hebben een grotere kans op restklachten. Met name problemen met het goed coördineren van bewegingen blijven vaak als restverschijnselen over.



Ontwikkeling

De symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom hebben invloed op de ontwikkeling van het kind, de ontwikkeling zal hierdoor belemmerd worden. Hierdoor kunnen kinderen een ontwikkelingsachterstand oplopen. Sommige kinderen halen deze achterstand in, wanneer de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom verbeteren, voor andere kinderen zal de achterstand blijven bestaan. De mate waarin de ontwikkeling beïnvloedt wordt zal ook sterk afhangen van de ernst en de duur van de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom. Kinderen die het opsoclonus myoclonus syndroom hebben doorgemaakt hebben een grotere kans om later problemen te hebben met leren.

Gedragsproblemen

Bij kinderen die het opsoclonus myoclonus syndroom hebben doorgemaakt komen vaker blijvende gedragsproblemen voor. Het gaat dan om aandachts- en concentratieproblemen of hyperactiviteit die aangeduid worden met de term ADHD, om problemen met het maken van contact (autistische kenmerken) of om boosheid en agressie in het kader van een obsessieve compulsieve aandoening (OCS). Ook slaapproblemen kunnen blijven bestaan. Met behulp van gedragstherapie en medicijnen kunnen de gedragsproblemen verminderd worden.

Terugval

Als gevolg van een periode met een koortsende ziekte, stress of een operatie kunnen de symptomen van het opsoclonus myoclonus syndroom verergeren of weer terug komen. Soms in dusdanige mate dat opnieuw behandeling nodig is.

Hebben broertjes of zusjes ook een verhoogde kans op het krijgen van opsoclonus myoclonus syndroom?

De oorzaak van opsoclonus myoclonus syndroom is niet precies bekend. Een erfelijke factor lijkt geen rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben daarom geen vergrote kans om ook opsoclonus myoclonus syndroom te krijgen.

Links en verwijzingen:

www.omsusa.org

Referenties

1. Hayward K, Jeremy RJ, Jenkins S, Barkovich AJ, Gultekin SH, Kramer J, Crittenden M, Matthay KK. Long-term neurobehavioral outcomes in children with neuroblastoma and opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome: relationship to MRI findings and anti-neuronal antibodies. *J Pediatr*. 2001;139:552-9.
2. Pranzatelli MR, Tate ED, Travelstead AL, Barbosa J, Bergamini RA, Civitello L, Franz DN, Greffe BS, Hanson RD, Hurwitz CA, Kalinyak KA, Kelfer H, Khakoo Y, Mantovani JF, Nicholson SH, Sanders JM, Wegner S. Rituximab (anti-CD20) adjunctive therapy for opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2006;28:585-93.
3. Pranzatelli MR, Tate ED, Dukart WS, Flint MJ, Hoffman MT, Oksa AE. Sleep disturbance and rage attacks in opsoclonus-myoclonus syndrome: response to trazodone. *J Pediatr*. 2005;147:372-8.

Laatst bijgewerkt 28 juli 2007

Auteur: JH Schieving