



Benigne infantiele myoclonus

Wat is benigne infantiele myoclonus?

Benigne infantiele myoclonus is een aandoening waarbij oudere baby's en dreumesen aanvalletjes hebben waarbij zij plotseling een in elkaar duikende beweging maken.

Hoe wordt benigne infantiele myoclonus ook wel genoemd?

Benigne myoclonus wordt voluit ook wel benigne non-epileptic myoclonus of early infancy genoemd. Het wordt ook wel afgekort met de letters BMEI. De term benigne betekent dat kinderen zich normaal ontwikkelen, non-epileptic betekent dat deze aanvallen geen epilepsie aanvallen zijn, myoclonus is een beschrijving voor de beweging die deze kinderen maken. Early infancy betekent vroeg op de kinderleeftijd.

Benign non-epileptic infantile spasms

Een andere term die ook wel gebruikt wordt is benign non-epileptic infantile spasms. Spasms is een beschrijving hoe de beweging die deze kinderen maken eruit ziet.

Fejerman syndroom

Soms wordt gesproken van het Fejerman syndroom. Fejerman was een arts die deze aandoening voor het eerst heeft beschreven in 1976.

Hoe vaak komt benigne infantiele myoclonus voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak benigne infantiele myoclonus voorkomt bij kinderen. Waarschijnlijk zijn kinderen met lichte vormen van deze aandoening niet bekend bij de kinderneuroloog.

Bij wie komt benigne infantiele myoclonus voor?

Een benigne infantiele myoclonus begint meestal bij kinderen tussen de 4 en 12 maanden oud en verdwijnt eigenlijk altijd spontaan voor de leeftijd van 5 jaar. Benigne infantiele myoclonus komt zowel bij jongens als bij meisjes voor.

Waar wordt benigne infantiele myoclonus door veroorzaakt?

Niet bekend

Het is niet goed bekend waardoor benigne infantiele myoclonus wordt veroorzaakt. Mogelijk is het een versterkte vorm van normale bewegingen die jonge kinderen maken.

Foutje in het DNA

Bij een deel van de kinderen met benigne infantiele myoclonus wordt een foutje in het DNA gevonden. Het gaat om een foutje op chromosoom 16 op de plaats van het PRRT2-gen. Welk deel van de kinderen dit foutje in het DNA heeft, is niet goed bekend, omdat er vaak geen DNA onderzoek is gedaan bij kinderen met een benigne infantiele myoclonus.

Geen epilepsie

Benigne infantiele myoclonus is geen vorm van epilepsie waar het vaak mee verward wordt. De aanvallen kunnen veel lijken op het ernstige epilepsie-syndroom het syndroom van West.

Wat zijn de symptomen van benigne infantiele myoclonus?

Knikaanvallen

Kinderen met een benigne infantiele myoclonus hebben aanvalletjes waarbij zij plotseling in elkaar duiken met hun hoofd en/of met hun lichaam. Sommige kinderen buigen ook hun



ellebogen en hun knieën of tillen hun armen boven het hoofd. Een snelle rillende bewegingen met de romp, de armen en de benen kan ook voorkomen. Bij deze aanvalletjes doen altijd beide kanten van het lichaam in even grote mate mee.

De aanvalletjes duren meestal één tot twee seconden. Per dag komen vaak meerdere aanvalletjes voor. Vaak komen de aanvalletjes in groepjes (clusters) achter elkaar voor.

Overdag

Bij kinderen met een benigne infantiele myoclonus komen de aanvalletjes alleen overdag voor wanneer de kinderen wakker zijn. Deze aanvalletjes komen niet in de slaap voor.

Uitlokkende factoren

De aanvalletjes bij een benigne infantiele myoclonus worden vaak uitgelokt door spanning, angst, frustratie of het moeten poepen of plassen.

Normale ontwikkeling

Kinderen met een benigne infantiele myoclonus ontwikkelen zich volkomen normaal.

Hoe wordt de diagnose benigne infantiele myoclonus gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose benigne infantiele myoclonus kan worden gesteld op grond van het verhaal van een kind en de normale bevindingen bij onderzoek. Een video-opname kan heel illustratief zijn. Om de diagnose benigne infantiele myoclonus te stellen zijn geen andere onderzoeken nodig.

EEG

Vaak zal er bij het zien van benigne infantiele myoclonus gedacht worden aan epilepsie-aanvalletjes, bijvoorbeeld in het kader van het syndroom van West.

Benigne infantiele myoclonus is geen epilepsie syndroom. Het EEG is dan ook volkomen normaal tijdens de aanvalletjes.

Hoe wordt benigne infantiele myoclonus behandeld?

Geen behandeling nodig

Er bestaat geen behandeling die de aanvallen horend bij een benigne infantiele myoclonus kunnen voorkomen. Meestal is dit ook niet nodig omdat de aanvalletjes niet erg vervelend zijn. Uiteindelijk verdwijnen de aanvalletjes spontaan.

Een behandeling met medicijnen gericht op het voorkomen van epileptische aanvallen is niet nodig voor benigne infantiele myoclonus omdat de aanvalletjes geen epilepsie aanvalletjes zijn.

Contact met andere ouders

Via het forum van deze site onder het kopje contact met andere ouders kunnen ouders een oproepje plaatsen om in contact te komen met andere ouders van een kind die benigne infantiele myoclonus heeft (gehad).

Wat betekent benigne infantiele myoclonus voor de toekomst?

Spontaan verdwijnen

De aanvalletjes passend bij een benigne infantiele myoclonus verdwijnen spontaan, meestal binnen enkele maanden na start van de aanvallen. Bij de meeste kinderen verdwijnen de aanvalletjes rond de leeftijd van 2-3 jaar en eigenlijk altijd voor de leeftijd van 5 jaar.



Normale ontwikkeling

Kinderen met een benigne infantiele myoclonus ontwikkelen zich volkomen normaal. Zij ondervinden geen negatieve gevolgen in hun ontwikkeling als gevolg van deze aanvalletjes.

Levensverwachting

Kinderen met een benigne infantiele myoclonus hebben een normale levensverwachting.

Kinderen krijgen

Volwassenen die als kind benigne infantiele myoclonus hebben gehad, kunnen normaal kinderen krijgen. Het is niet goed bekend of deze kinderen een verhoogde kans hebben om zelf ook benigne infantiele myoclonus te krijgen. Wanneer er sprake is van een foutje in het DNA, dan hebben deze kinderen wel een verhoogde kans om zelf ook benigne infantiele myoclonus te krijgen.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om benigne infantiele myoclonus te krijgen?

Het is niet goed bekend of broertjes en zusjes ook een verhoogde kans hebben om zelf benigne infantiele myoclonus te krijgen.

Referenties

1. Fejerman N. Nonepileptic disorders imitating generalized idiopathic epilepsies. *Epilepsia*. 2005;46 Suppl 9:80-3.
2. Maydell BV, Berenson F, Rothner AD, Wyllie E, Kotagal P. Benign myoclonus of early infancy: an imitator of West's syndrome. *J Child Neurol*. 2001;16:109-12
3. Benign myoclonus of early infancy or Fejerman syndrome. Dalla Bernardina B. *Epilepsia*. 2009;50:1290-2
4. Expanding phenotype of PRRT2 gene mutations: A new case with epilepsy and benign myoclonus of early infancy. Maini I, Iodice A, Spagnoli C, Salerno GG, Bertani G, Frattini D, Fusco C. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016;20:454-6

Laatst bijgewerkt: 17 juni 2018, voorheen: 10 december 2007

auteur: JH Schieving