



## Oculomotore apraxie

### **Wat is oculomotore apraxie?**

Oculomotore apraxie is een aandoening waarbij kinderen hun ogen niet snel naar de kant kunnen draaien waar ze naar toe zouden willen kijken.

### **Hoe wordt oculomotore apraxie ook wel genoemd?**

Oculomotore apraxie wordt ook wel afgekort als OMA.

### **Hoe vaak komt oculomotore apraxie voor bij kinderen?**

Oculomotore apraxie is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak oculomotore apraxie voorkomt bij kinderen.

### **Bij wie komt oculomotore apraxie voor?**

Oculomotore apraxie kan al vanaf de geboorte aanwezig zijn. Meestal beginnen de symptomen van oculomotore apraxie op te vallen vanaf de leeftijd van een paar maanden, wanneer kinderen controle over hun hoofd krijgen en met hun hoofd beginnen mee te draaien. Zowel jongens als meisjes kunnen oculomotore apraxie krijgen.

### **Wat zijn de symptomen van oculomotore apraxie?**

#### *Draaien hoofd*

Kinderen met een oculomotore apraxie kunnen hun ogen niet snel in de richting draaien waarna ze zouden willen kijken. Om toch te kijken in de richting waar ze graag willen kijken draaien kinderen eerst snel hun hoofd. De ogen komen vervolgens langzaam ook in de richting waarin het kind kijkt. De ogen volgen dus altijd later dan het hoofd.

#### *Evenwichtsproblemen*

Een deel van de kinderen met een oculomotore apraxie heeft ook problemen met het bewaren van hun evenwicht. Daardoor gaan kinderen vaak later dan hun leeftijdsgenoten zitten, staan en lopen. Ze lopen wankel en wijdbeens en vallen gemakkelijk.

De armen en benen bewegen schokkerig of maken een trillende beweging.

Het is voor kinderen met evenwichtsproblemen moeilijk om de arm vloeiend in de richting van het voorwerp dat zouden willen pakken te bewegen, de beweging verloopt schokkerig en kinderen schieten hun doel een paar keer voorbij.

#### *Ontwikkeling*

Kinderen met alleen de symptomen van een oculomotore apraxie ontwikkelen zich meestal normaal. Wanneer er naast de oculomotore apraxie nog andere symptomen aanwezig zijn (bijvoorbeeld een fijne schuddende beweging van de ogen) bestaat er een grotere kans dat het kind achter zal zijn in de ontwikkeling in vergelijking met leeftijdsgenoten.

### **Wat is de oorzaak van het ontstaan van een oculomotore apraxie?**

#### *Aansturing vanuit de hersenen*

Bij kinderen met een oculomotore apraxie verloopt de aansturing van de oogbewegingen vanuit de hersenen niet goed. Hierdoor kunnen de ogen niet snel van richting veranderen. Deze snelle beweging van de ogen worden saccaden genoemd. Deze snelle oogbewegingen saccaden worden normaal geregeld in de kleine hersenen en in de hersenstam.

Bij kinderen met oculomotore apraxie functioneert het gedeelte van de hersenen waar de snelle oogbewegingen worden geregeld niet goed.



Naast snelle oogbewegingen, zorgen bepaalde delen van de hersenen er ook voor dat de ogen langzaam kunnen bewegen. Deze langzame bewegingen zijn normaal aanwezig bij kinderen met een oculomotore apraxie. Dit maakt dat de ogen uiteindelijk wel kunnen kijken in de richting waar het kind graag wil kijken.

## *COMA*

Bij kinderen waarbij de oculomotore apraxie al vanaf de geboorte aanwezig is, wordt gesproken van COMA: congenital oculo motor apraxia. Congenital betekent hierbij aangeboren. Vroeger werd dit ook wel het syndroom van Cogan genoemd, genoemd naar een arts die deze symptomen beschreven heeft.

## *Afwijking in het erfelijk materiaal*

Bij een deel van de kinderen wordt de oculomotore apraxie veroorzaakt een foutje in het erfelijk materiaal. Deze vorm van oculomotore apraxie wordt ataxie-oculomotore-apraxie syndroom genoemd, ook wel afgekort met de letters AOA- syndroom.

## *Onderdeel van andere ziektes*

Oculomotore apraxie kan ook een symptoom zijn van een aandoening met nog meerdere symptomen. Zo wordt oculomotore apraxie vaker gezien bij kinderen met de ziekte van Gaucher, de ziekte van Huntington, bij kinderen met ataxia teleangiectasia en bij kinderen met een hersentumor.

## **Hoe wordt de diagnose oculomotore apraxie gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

De diagnose oculomotore apraxie wordt gesteld op grond van het verhaal van het kind en de bevindingen bij onderzoek. Er zal nog meer onderzoek verricht worden om te zoeken naar de oorzaak van de oculomotore apraxie.

### *Bloedonderzoek*

Met behulp van bloedonderzoek kan gekeken worden of het stofje Alphafoetoproteïne (AFP) in het bloed verhoogd is, dit kan een aanwijzing zijn voor de aandoening ataxia teleangiectasia. Ook kunnen in het bloed aanwijzingen gevonden worden voor het voorkomen van de ziekte van Gaucher.

### *Genetisch onderzoek*

Eveneens met behulp van bloedonderzoek kan er gekeken worden naar het voorkomen van foutjes in het erfelijk materiaal zoals die gezien worden bij het ataxie-oculomotore-apraxie syndroom, ataxia teleangiectasia, het syndroom van Joubert en de ziekte van Huntington.

### *MRI-scan*

Vaak zal er ook een MRI scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken of er afwijkingen te zien zijn in de buurt van de kleine hersenen en de hersenstam die een aanwijzing kunnen geven voor een aandoening waarbij oculomotore apraxie voorkomt als symptoom. Bij kinderen met COMA hoeven geen afwijkingen te zien te zijn op de scan, soms valt wel op dat de kleinere hersenen of de hersenstam een kleinere omvang hebben dan bij leeftijdsgenoten.

### *Oogarts*

De meeste kinderen met een oculomotore apraxie worden ook gezien door de oogarts. Meestal ziet de oogarts geen afwijkingen. Soms kan de oogarts afwijkingen zien aan het oog



die een aanwijzing geven voor een aandoening waarbij oculomotore apraxie voorkomt als symptoom.

## **Hoe wordt oculomotore apraxie behandeld?**

### *Geen genezing*

Er bestaat geen behandeling die de symptomen van een oculomotore apraxie kan genezen. De behandeling is er op gericht zo goed mogelijk om te gaan met de gevolgen die het kind ondervindt als gevolg van de oculomotore apraxie.

### *Ergotherapie*

Een ergotherapeut kan advies geven hoe zo goed mogelijk omgegaan worden met de beperkingen als gevolg van de oculomotore apraxie. Ook weet een ergotherapeut welke hulpmiddelen behulpzaam kunnen zijn voor kinderen met een oculomotore apraxie.

### *Revalidatiearts*

De revalidatiearts coördineert de verschillende behandelingen die kinderen met een oculomotore apraxie kan helpen om zo goed mogelijk om te gaan met de beperkingen als gevolg van de oculomotore apraxie.

## **Wat betekent oculomotore apraxie voor de toekomst?**

### *Blijvend probleem*

De symptomen van een oculomotore apraxie blijven gedurende het hele leven aanwezig. Oudere kinderen zijn vaak beter in het vinden van alternatieve oplossingen om te gaan met de beperkingen van de oculomotore apraxie.

### *Ontwikkeling*

Kinderen met uitsluitend een oculomotore apraxie zonder andere verschijnselen ontwikkelen zich meestal net als andere kinderen. Kinderen met oculomotore apraxie met daarnaast nog andere symptomen hebben een grotere kans op het hebben van een ontwikkelingsachterstand.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook oculomotore apraxie te krijgen?**

Het zal van de oorzaak van de oculomotore apraxie afhangen of broertjes en zusjes een vergrote kans hebben om ook oculomotore apraxie te krijgen. Een groot deel van de aandoeningen die oculomotore apraxie als een van de symptomen heeft, zijn erfelijke aandoening. Dat betekent dat er een verhoogde kans bestaat dat broertjes en zusjes deze aandoening ook kunnen krijgen. Hoe hoog deze kans is, hangt af van de manier waarop de aandoening overerft. Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.

## **Links**

### **Referenties**

1. Kondo A, Saito Y, Floricel F, Maegaki Y, Ohno K. Congenital ocular motor apraxia: clinical and neuroradiological findings, and long-term intellectual prognosis. *Brain Dev.* 2007;29:431-8.
2. Tsao CY, Paulson G. Type 1 ataxia with oculomotor apraxia with aprataxin gene mutations in two American children. *J Child Neurol.* 2005;20:619-20.

Auteur: JH Schieving

Laatst bijgewerkt: 2 maart 2008

