



Palatummyoclonus

Wat is een palatummyoclonus?

Een palatummyoclonus is een bewegingsstoornis waarbij de spieren van het zachte gehemelte onbedoeld voortdurend aanspannen en ontspannen.

Hoe wordt een palatummyoclonus ook wel genoemd?

Palatum is het medische woord voor het gehemelte. Myoclonus is het medische woord voor onbedoelde schokkerige beweging. Palatummyoclonus wordt ook wel afgekort met de letters PM.

Essentiële palatummyoclonus

Wanneer er geen oorzaak bekend is voor het ontstaan van de palatummyoclonus wordt gesproken van essentiële palatummyoclonus. In plaats van essentieel wordt ook wel gesproken van een primaire palatummyoclonus.

Secundaire palatummyoclonus

Wanneer schade in de hersenen de reden is voor het ontstaan van palatummyoclonus wordt gesproken van een secundaire palatummyoclonus. Het woord secundair betekent als gevolg van een andere aandoening.

Palatumtremor

Een tremor is een ritmische beweging, terwijl herhaalde myoclonieën een onritmische beweging zijn. Omdat de bewegingen bij een palatummyoclonus ritmisch zijn wordt ook vaak gesproken van een palatumtremor. Dit wordt afgekort met de letters PT.

Hoe vaak komt palatummyoclonus voor?

Het is niet goed bekend hoe vaak een palatummyoclonus bij kinderen of bij volwassenen voorkomen. Het is een zeldzaam voorkomende aandoening. Secundaire palatummyoclonus komt drie keer zo vaak voor als essentiële palatummyoclonus.

Bij wie komt palatummyoclonus voor?

Palatummyoclonus kan op elke leeftijd voorkomen, het wordt wel veel vaker gezien bij volwassenen dan bij kinderen. De gemiddelde leeftijd voor het ontstaan van essentiële palatummyoclonus is 25 jaar en voor symptomatische palatummyoclonus 45 jaar. Op volwassen leeftijd komt palatummyoclonus iets vaker voor bij vrouwen dan bij mannen.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van palatummyoclonus?

Geen oorzaak bekend

Bij een deel van de kinderen en volwassenen lukt het niet om een oorzaak aan te wijzen waarom palatummyoclonus ontstaat. Bij hen wordt gesproken van een essentiële palatummyoclonus. Dit is ongeveer bij een op de vier kinderen en volwassenen het geval.

Schade aan de hersenen

Palatummyoclonus kan ook veroorzaakt worden door schade aan de hersenen. Schade aan de hersenen kan door verschillende oorzaken ontstaan, zoals bijvoorbeeld een herseninfarct, hersenbeschadiging door een ongeval of een auto-immuunziekte (neuromyelitis optica, multiple sclerose, ziekte van Behcet, Hashimoto encefalitis, anti-GAD encefalitis).

Bij een klein deel van de kinderen en volwassenen is er sprake van een hersentumor, een stofwisselingsziekte (ziekte van Alexander, ziekte van Krabbe, mitochondriële ziekte,



coeliakie, cerebrotendineuze xanthomatosis), een aanlegstoornis van de hersenen (Chiari malformatie), een neurodegeneratieve ziekte (MSA-C, PSP) of een genetische ziekte (SCA 20).

Driehoek van Guillain en Mollaret

Bij kinderen en volwassenen met een palatummyoclonus blijkt een bepaald gebied in de hersenen niet goed te werken. Dit gebied wordt ook wel de driehoek van Guillain en Mollaret genoemd. Dit is een denkbeeldig driehoekig gebied tussen drie belangrijke onderdelen van de hersenen namelijk: de nucleus dentatus, de nucleus ruber en de onderste olijkern.

Spielen zachte gehemelte

Door een probleem in de driehoek van Mollaret worden de spieren van het zachte gehemelte onbedoeld voortdurend aangespannen en ontspannen. Hierdoor maakt het zachte gehemelte een snelle op en neer gaan beweging. Per minuut kan het zachte gehemelte tussen de 40 en 240 keer op en neer bewegen. Spieren die vaak betrokken zijn, zijn de zogenaamde tensor veli palantini (vaker betrokken bij essentiële palatummyoclonus) en levator veli palantini (vaker betrokken bij secundaire palatummyoclonus).

Buis van Eustachius

Door deze beweging wordt de buis van Eustachius die het middenoor verbindt met de keelholte voortdurend open en dicht gemaakt. Dit veroorzaakt het klikkende geluid wat veel kinderen en volwassenen met een palatummyoclonus horen.

Welke symptomen veroorzaakt een palatummyoclonus?

Infectie

Een groot deel van de kinderen en volwassenen die last krijgen van een palatummyoclonus hebben in de dagen voordat de palatummyoclonus ontstond last gehad van een infectie van de keel of luchtwegen.

Heen en weer gaande beweging van het gehemelte

Bij kinderen en volwassenen met een palatummyoclonus beweegt het zachte gehemelte onbedoeld omhoog en omlaag. Kinderen en volwassenen kunnen hier geen controle op uitoefenen, het bewegen van het zachte gehemelte gaan vanzelf. Het zachte gehemelte kan wel 40 tot 240 keer per minuut omhoog en omlaag bewegen. Dit kan te zien zijn, wanneer met een lampje achter in de keel gekeken wordt. Wanneer het gehemelte heel snel beweegt, dan zal deze beweging niet zichtbaar zijn met het blote oog. Kinderen en volwassenen kunnen het gehemelte in de mond voelen bewegen. Bij een deel van de kinderen en volwassenen verdwijnt de palatummyoclonus wanneer zij praten of slikken.

Klikkend geluid

Een groot deel van de kinderen en volwassenen met een palatummyoclonus horen voortdurend een klikkend geluid in een of beide oren. Soms ontstaat dit geluid alleen maar wanneer kinderen of volwassenen in een bepaalde houding staan, zitten of liggen. Vaak vinden kinderen en volwassenen dit klikkende geluid de meest vervelende klacht als gevolg van het hebben van een palatummyoclonus.

Ontsnappen lucht uit de neus

Door de heen en weer gaande beweging van het zachte gehemelte, kan er telkens een beetje



lucht uit de neus ontsnappen. Het praten, kan hierdoor klinken alsof iemand verkouden is, terwijl hier geen sprake van is. Dit wordt ook wel een nasale spraak of rhinolalie genoemd.

Slaap

Bij kinderen en volwassenen met een essentiële palatummyoclonus verdwijnt de myoclonus vaak tijdens de slaap. Bij kinderen en volwassenen met een secundaire palatummyoclonus kan de palatummyoclonus tijdens de slaap aanwezig blijven.

Keel, slokdarm of middenrif

Bij een klein deel van de kinderen en volwassenen beweegt niet alleen het zachte gehemelte, maar bewegen ook de keelspieren, de spieren van de slokdarm of van het middenrif ook mee in het zelfde ritme als het zachte gehemelte.

Oogbewegingen

Bij een klein deel van de kinderen en volwassenen maken de ogen ook schokkerige bewegingen. De combinatie van schokkerige oogbewegingen en palatummyoclonus wordt ook wel oculopalatale myoclonus genoemd. De schokkerige oogbewegingen kunnen er voor zorgen dat kinderen en volwassenen geen stilstaand maar een voortdurend bewegend beeld zien. Dit wordt oscillopsie genoemd.

Andere bewegingsstoornis

Een klein deel van de kinderen of volwassenen met een palatummyoclonus heeft ook een bewegingsstoornis op andere plaatsen in het lichaam, bijvoorbeeld in de armen. Het kan gaan om schokjes in de armen (myoclonus), trillen van de handen (tremor) of springerige draaiende bewegingen van de handen en armen (chorea) of problemen met het bewaren van het evenwicht (ataxie). Bewegingsstoornissen op andere plaatsen in het lichaam worden vaker gezien bij symptomatische palatummyoclonus.

Hoe wordt de diagnose palatummyoclonus gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal en onderzoek van een kind of een volwassene die last heeft van onwillekeurige bewegingen van het zachte gehemelte kan de diagnose palatummyoclonus worden gesteld.

MRI scan van de hersenen

Door middel van een MRI scan van de hersenen wordt gekeken of er aanwijzingen zijn voor schade in de hersenenstam of kleine hersenen (specifiek in de driehoek van Mollaret) als oorzaak voor het ontstaan van de palatummyoclonus. Vaak is te zien dat de olijkern groter is dan gebruikelijk wanneer meerdere maanden na het ontstaan van de palatummyoclonus een MRI scan wordt herhaald. Soms is te zien dat de kleine hersenen kleiner worden in de loop van de jaren na het ontstaan van de eerste klachten.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor een auto-immunreactie als oorzaak van het ontstaan van de palatummyoclonus. Ook kan door middel van bloedonderzoek gekeken worden naar foutjes in het DNA die mogelijk de oorzaak zijn van het ontstaan van palatummyoclonus.

EMG onderzoek

Door middel van EMG onderzoek kan geprobeerd worden te achterhalen welke spieren



overactief zijn en de palatummyoclonus veroorzaken. Dit onderzoek wordt vaak gedaan wanneer gekozen wordt voor botuline toxine als behandeling.

Hoe wordt een palatummyoclonus behandeld?

Geen behandeling

Wanneer kinderen of volwassenen weinig last hebben van de palatummyoclonus zal behandeling niet altijd nodig zijn.

Medicijnen

Met behulp van medicijnen kan geprobeerd worden om de palatummyoclonus te verminderen. Medicijnen die hiervoor gebruikt kunnen worden zijn clonazepam (Rivotril®), trihexifenidyl (Artane®), levetiracetam (Keppra®), valproaat (Depakine®), carbamazepine (Tegretol®), baclofen (Lioresal®), sumatriptan (Imigran®), flunarazine (Sybelium®).

Het is veel heel moeilijk om met behulp van medicijnen de palatummyoclonus minder te maken. Vaak wegen de nadelen (bijwerkingen van de medicatie) niet op tegen het effect wat deze medicijnen hebben.

Botuline toxine

Door middel van injecties met botuline toxine kunnen de spieren die zorgen voor het ontstaan van de palatummyoclonus tijdelijk worden uitgeschakeld. Vaak worden de injecties gezet in de musculus tensor veli palantini en de musculus levator veli palantini. Deze behandeling moet wel gegeven worden door een neuroloog met ervaring met deze injecties. Het is heel belangrijk dat alleen de spieren die de myoclonus veroorzaken behandeld worden en niet te veel andere spieren. Anders kunnen ook andere spieren die betrokken zijn bij bijvoorbeeld slikken of praten verlamd raken. Het effect van de behandeling houdt drie tot zes maanden aan.

Operatie

Een KNO-arts kan door middel van een operatie proberen te zorgen dat de heen en weer gaande beweging van het zachte gehemelte niet meer zorgt voor het ontstaan van het klikkende geluid in de oren.

Psycholoog

Een psycholoog kan kinderen en volwassenen helpen om te zorgen dat zij minder gehinderd worden door de palatummyoclonus. Door de aandacht te richten op andere geluiden en activiteiten hebben de hersenen minder mogelijkheden om het klikkende geluid te verwerken. Het klikkende geluid kan zo meer op de achtergrond raken. Net zoals het tikken van de klok meestal niet meer gehoord wordt, wanneer een persoon langere tijd in een kamer is met een tikkende klok.

Begeleiding

Een maatschappelijk werkende of psycholoog kan kind, ouders en gezin begeleiden hoe het hebben van palatummyoclonus een plaats te geven in het dagelijks leven.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproep op het forum van deze site kunt u proberen in contact te komen met andere kinderen en hun ouders die last hebben van palatummyoclonus.



Wat betekent het hebben van een palatummyoclonus voor de toekomst?

Verdwijnen met behandeling

Bij een klein deel van de kinderen en volwassenen verdwijnt de palatummyoclonus na enige tijd spontaan.

Blijvend probleem

Bij een groot deel van de kinderen en volwassenen blijft de palatummyoclonus aanwezig wanneer deze een keer ontstaan is.

Levensverwachting

Het hebben van een palatummyoclonus op zich heeft geen invloed op de levensverwachting. Wanneer er sprake is van een onderliggende aandoening dan kan deze aandoening wel van invloed zijn op de levensverwachting.

Kinderen krijgen

Volwassenen met een palatummyoclonus kunnen kinderen krijgen. Het is niet bekend of deze kinderen zelf een verhoogde kans hebben op het krijgen van een palatummyoclonus.

Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om palatummyoclonus te krijgen?

Het zal van de oorzaak van de palatummyoclonus afhangen of broertjes en zusjes ook een verhoogde kans hebben om ook palatummyoclonus te krijgen. Omdat er zelden sprake is van een erfelijke aandoening hebben broertjes en zusjes in praktijk geen verhoogde kans om zelf ook last van palatummyoclonus te krijgen.

Links

www.dystonievereniging.nl

(Nederlandse vereniging voor mensen met dystonie en andere bewegingsstoornissen)

Referenties

1. Palatal myoclonus: algorithm for management with botulinum toxin based on clinical disease characteristics. Sinclair CF, Gurey LE, Blitzler A. Laryngoscope. 2014;124:1164-9.
2. Loud clicking sounds associated with rapid soft palate muscle contractions. Schwartz RH, Bahadori RS, Myseros JS. Pediatr Emerg Care. 2012;28:158-9.
3. Palatal myoclonus and tinnitus in children. Fox GN, Baer MT. West J Med. 1991;154:98-102

Laatst bijgewerkt: 10 oktober 2018

Auteur: JH Schieving