

Hoewel de Botulinetoxine werkzaam is, kan toch het ooglid niet goed geopend worden.

De operatie kan onder plaatselijke verdoving plaatsvinden en heeft praktisch geen bijwerkingen. Na de operatie kan de Botulinetoxine behandeling weer met goed resultaat worden gecontinueerd.

Ad c) Het ophangen van het bovenooglid aan wenkbrauw en voorhoofd kan worden overwogen, indien er sprake is van 'apraxie van het ooglid' en de combinatie van ptosis-veertjes (veertjes aan een bril om ooglid open te houden) en Botulinetoxine te weinig verbetering geeft. Bij de operatie wordt het bovenooglid met onderhuids gelegen kunststofbandjes opgehangen aan wenkbrauw en voorhoofdspier. De operatie kan plaatsvinden onder plaatselijke verdoving. Voor het uitvoeren van de operatie moeten de wenkbrauwen voldoende kunnen worden opgetrokken. De operatie kan weer ongedaan gemaakt worden wanneer daar reden voor is. Mogelijke bijwerkingen zijn een te ver open staan van het oog, waardoor uitdroging van het oog kan optreden; een ontsteking of overgevoeligheid voor de kunststof bandjes of het hechtmateriaal.

Ad d) Dubbelzijdige stereotactische globus pallidus stimulatie. Bij ernstige vormen van blefarospasme, die onvoldoende op Botulinetoxine reageren, wordt tegenwoordig dubbelzijdige globus pallidus stimulatie overwogen, veelal met een duidelijke blijvende verbetering met geringe bijwerkingen (voor beschrijving zie cervicale dystonie).

3. Hemidystonie

Hierbij is er vrijwel altijd sprake van een beschadiging van hersenweefsel in de tegenoverliggende hersenhelft. De aandoening is te uitgebreid om met Botulinetoxine te behandelen en medicijnen geven meestal onvoldoende verbetering. Als er sprake is van een invaliderende aandoening kan een operatieve behandeling worden overwogen. Voorwaarde is, dat de patiënt in een goede lichamelijke en geestelijke toestand verkeert.

Twee operatietechnieken kunnen worden overwogen.

a) Pallidotomie: hierbij wordt door een gaatje in het schedeldak een elektrode naar de globus pallidus geleid. Dit is een hersenkern die een rol speelt in de organisatie van de motoriek. Door verhitten van de tip van de elektrode wordt een gedeelte van deze globus pallidus uitgeschakeld, waardoor de dystonie afneemt.

b) Enkelzijdige globus pallidus stimulatie (voor beschrijving zie cervicale dystonie). Het resultaat van beide operaties hangt af van de ernst van de hersenbeschadiging. Daardoor kan er naast de dystonie ook sprake zijn van krachtsvermindering, verlies van gevoel, spasticiteit en/of verlies van coördinatie van de motoriek. De pallidotomie heeft het voordeel dat na de operatie geen verdere controles door de operateur nodig zijn. Met behulp van intensieve fysiotherapie moet een verdere verbetering van het functioneren worden bereikt. De globus pallidus stimulatie vraagt een periode van maanden waarin de stimulatie moet worden afgestemd en waarbij meestal pas geleidelijk een verbetering wordt verkregen. Het risico op beschadiging van omliggend hersenweefsel, en daardoor verdere hersenfunctie-uitval, is bij de pallidotomie iets groter dan bij de globus pallidus stimulatie. De keuze van een hersenoperatie wordt in overleg met de patiënt gemaakt.

4. Gegeneraliseerde dystonie

Er wordt hierbij onderscheid gemaakt tussen een primaire en secundaire vorm (zie folder 'Wat is dystonie'). Bij primaire gegeneraliseerde dystonie blijkt dubbelzijdige globus pallidus stimulatie veelal een duidelijke blijvende verbetering te bewerkstelligen met geringe bijwerkingen. De resultaten bij secundaire gegeneraliseerde dystonie zijn wat minder gunstig, maar lijkt de kwaliteit van leven van patiënten wel te verbeteren. Vooral bij kinderen en jong volwassenen zijn hier aanwijzingen voor. Voorheen werd een dubbelzijdige pallidotomie verricht, waarbij de kans op bijwerkingen iets groter is en het effect over het algemeen ook minder blijvend. Soms kan in het geval van een invaliderende secundaire gegeneraliseerde dystonie een operatie worden overwogen. De dystonie moet dan wel het meest invaliderende probleem

zijn. Andere neurologische verschijnselen, zoals spasticiteit, dementie of verlamming moeten minder duidelijk aanwezig zijn. De operaties dienen plaats te vinden onder algehele narcose, omdat de patiënt stil moet liggen.

Samenvattend

Een operatie kan worden overwogen bij patiënten met een invaliderende focale dystonie, hemidystonie of gegeneraliseerde vorm van dystonie, waarbij andere behandelingen te kort schieten. Een patiënt die in aanmerking lijkt te komen voor een stereotactische operatie, pallidotomie of globus pallidus stimulatie, wordt gedurende enkele dagen voor onderzoek in het ziekenhuis opgenomen. Daarna wordt er met de patiënt besproken of een operatie zinvol is en welke operatie de voorkeur heeft.

Waar vinden operaties plaats

Myectomieën en andere oogoperaties worden verricht door plastische chirurgen en sommige oogartsen. De perifere selectieve zenuwdenervatie volgens Bertrand en de stereotactische operaties bij dystonie worden gedaan door een neurochirurg. De centra waar operaties plaats vinden, staan vermeld op de website of zijn op te vragen bij het secretariaat van de Dystonie Vereniging.



Dystonie Vereniging

Postbus 9345 - 4801 LH Breda

T. 076 514 07 65

secretariaat@dystonievereniging.nl

www.dystonievereniging.nl

 /dystonievereniging

www.dystonienet.nl

Operatieve behandelingen bij dystonie

Wanneer een operatie

In zijn algemeenheid kan gezegd worden dat er bij dystonie niet snel tot opereren zal worden overgegaan.

Redenen om dit wel te overwegen zijn:

- Medicamenten en Botulinetoxine zijn niet of onvoldoende werkzaam. Belangrijk is dat deze behandelingen op de juiste wijze en voldoende lang zijn geprobeerd. Soms komt het voor dat een patiënt Botulinetoxine niet meer kan verdragen.
- De dystonie wordt door de patiënt als zeer hinderlijk ervaren en/of leidt tot complicaties.

Opereren kan pas, indien er geen omstandigheden zijn, fysiek of psychisch, die een operatie risicovol of minder werkzaam maken. Wat betreft de fysieke omstandigheden is het type operatie van belang, maar als regel geldt dat er geen sprake mag zijn van een medische contra-indicatie. Wanneer er sprake is van een ernstige depressie en/of het onvermogen om met de dystonie om te gaan, is het noodzakelijk dit eerst te behandelen.

Welke vormen van dystonie komen in aanmerking voor operatie. Bij enkele focale vormen van dystonie (cervicale dystonie ofwel torticollis spasmodica en blefarospasme), hemidystonie en gegeneraliseerde dystonie is een bepaalde vorm van operatieve behandeling mogelijk. (Vormen van dystonie zie folder 'Wat is dystonie'.)

Mogelijke operaties

1. Cervicale dystonie (TS)

Botulinetoxine is eerste behandelmethode, eventueel aangevuld met medicijnen. Patiënten kunnen ongevoelig worden voor Botulinetoxine door de vorming van antilichamen. Ook kan er in zeldzame gevallen een overgevoeligheid voor Botulinetoxine ontstaan. Wanneer er vooral sprake is van een neigen van de kin naar de borst, antecollis, geeft Botuli-

netoxine behandeling weinig tot geen verbetering. Soms geven injecties met Botulinetoxine wel een verbetering van de stand van het hoofd, maar is er weinig verlichting van eventuele nekpijnen.

Twee operatietechnieken worden thans toegepast:

- a)** Dubbelzijdige stereotactische globus pallidus stimulatie; ook wel diepe hersenstimulatie of Deep Brain Stimulation (DBS) genoemd.
- b)** Selectieve perifere zenuwdenervatie (operatie volgens Bertrand). De stereotactische operatie heeft tegenwoordig meestal de voorkeur boven de Bertrand operatie.

Ad a) De stereotactische globus pallidus stimulatie kan worden overwogen wanneer de Botulinetoxine behandeling en medicijnen onvoldoende effectief zijn. Tevens komen patiënten met een hinderlijke antecollis en een ernstig beven of onregelmatige spierschokken (myoclonus) van het hoofd voor deze operatie in aanmerking. Bij deze operatie worden (meestal) onder algehele narcose via gaatjes in het schedeldak twee geïsoleerde draden in de globus pallidus gelegd en vervolgens verbonden met een onderhuids gelegen elektro-stimulator, die continu kleine elektrische stroomstootjes naar de hersenen afgeeft. De globus pallidus is een verzameling hersencellen, diep in de hersenen gelegen, die een rol spelen in de controle van de motoriek. Door deze elektrische stroompjes wordt getracht een remming te bewerkstelligen van de onwillekeurige spieracties die aanleiding zijn voor de dystonie. Deze behandeling is voor cervicale dystonie nog nieuw. Ervaring hiermee ontbreekt vooralsnog. Het lijkt een veelbelovende, maar kostbare, behandeling. Ernstige bijwerkingen zijn niet beschreven. Risico's tijdens de operatie zijn het optreden van bloedingen, maar de kans hierop is kleiner dan één procent. Na de operatie bestaat het risico op infectie. De elektrostimulator kan uitgeschakeld of ontregeld worden door een magnetisch veld, zoals detectiepoortjes bij winkels en op vliegvelden. Hierover wordt de patiënt uitgebreid geïnformeerd. Na de operatie moet de patiënt het eerste jaar regelmatig voor

controle komen voor het afstellen van de elektrostimulator. De laatste jaren wordt soms ook in een andere kern in de hersenen stereotactische stimulatie toegepast, de nucleus subthalamicus. Bij welke patiënt welke hersenkern het meest effectief is, is nog onvoldoende duidelijk.

Ad b) Bij de selectieve perifere zenuwdenervatie (zenuw uitschakelen) worden de spieren die het meest bijdragen tot de cervicale dystonie geselecteerd met behulp van elektrisch spieronderzoek, elektromyografie. Tijdens de operatie, onder algehele narcose, worden de zenuwen die naar deze spieren gaan doorgesneden, zodat deze spieren onwerkzaam worden. Het gevolg is dat de overgebleven spieren getraind moeten worden om het hoofd rechtop te houden en te kunnen draaien. Intensieve oefentherapie onder begeleiding van een fysiotherapeut, dient maanden te worden volgehouden. Het blijkt dat nogal eens een tweede operatie nodig is omdat een enkele zenuw opnieuw contact maakt met een geopereerde spier, ofwel dat andere spieren de onwillekeurige dystone spiersamentrekkingen overnemen. Ook dan kan Botulinetoxine behandeling weer met succes worden toegepast. Patiënten met een antecollis (buigen van de nek naar voren) en beven van het hoofd komen niet voor deze operatie in aanmerking. Blijvende bijwerkingen van de operatie zijn gering in aantal en ernst. Beschreven zijn geringe slikstoornissen, verlamming van het bovenste deel van de monnikskapspier en beven van het hoofd, wat voor de operatie ook al in geringe mate aanwezig was. Wel is er bij de meeste patiënten een verminderde gevoeligheid in het gebied van het litteken in nek en achterhoofd.

2. Blefarospasme

Bij blefarospasme is er meestal sprake van een onwillekeurig dichtknijpen van de oogleden door het aanspannen van de ooglidkringspier, de orbicularis oculi. Sommige patiënten klagen dat ze de oogleden niet kunnen openen of open houden. Er is dan niet alleen sprake van een onwillekeurig aanspannen van de ooglidkringspier, maar tevens

een onvermogen om de bovenste ooglidhefspier, de levator palpebrae superior, aan te spannen. Hierdoor kan het ooglid niet worden geopend en naar believen worden opengehouden. De verstoring van de werking van de ooglidhefspier kan ook geïsoleerd voorkomen. Deze vorm van blefarospasme wordt ook wel 'ooglid apraxie' genoemd en kan niet worden behandeld met Botulinetoxine. Soms geeft het gebruik van ptosisveertjes aan een bril, eventueel gecombineerd met Botulinetoxine behandeling van de ooglidkringspier, voldoende verbetering om zelfstandig te kunnen functioneren.

Mogelijke operaties:

- a)** Myectomie (uitsnijding van een gedeelte van een spier)
- b)** Repositioneren van de pees van de ooglidhefspier
- c)** Ophangen van het bovenooglid aan wenkbrauw en voorhoofd (operatie volgens Crawford).
- d)** Dubbelzijdige globus pallidus stimulatie

Ad a) De myectomie kan worden toegepast als er sprake is van onwillekeurige aanspanningen van de ooglidkringspier. Hierbij wordt het overgrote deel van de ooglidkringspier verwijderd, meestal van het bovenste en het onderste ooglid. De operatie vindt plaats onder algehele narcose. Soms is er een tweede operatie nodig, wanneer verwijdering van het spierweefsel van het bovenste ooglid onvoldoende effect geeft. In een dergelijk geval wordt tevens het onderste ooglid geopereerd. Bijwerkingen kunnen zijn: vochtophoping in de oogleden, verminderde gevoeligheid van de huid en onvoldoende sluiting van een ooglid, waardoor uitdroging en beschadiging van het hoornvlies kan optreden. Oogdruppels en zelf zijn dan noodzakelijk. Ook kan er een verhoogde traanvloed optreden of vervorming van de oogleden.

Ad b) Het repositioneren van de pees van de ooglidhefspier kan worden verricht indien het bovenste ooglid afhangt als gevolg van het losraken van de aanhechting van de pees van de ooglidhefspier. Hierdoor kan de ooglidhefspier het ooglid niet meer voldoende openen. Dit kan optreden als een gevolg van blefarospasme.