

het lichaam. Dit alles in overleg met uw arts.

(Zie folder 'Botulinetoxine behandeling bij dystonie'.)

Orale medicatie en Botulinetoxine-behandeling kunnen afzonderlijk of in combinatie met elkaar worden gebruikt. Een operatieve ingreep is te overwegen in overleg met de behandelend arts.

(Zie folder 'Operatieve behandelingen bij dystonie'.)

Onder andere implantatie van een Baclofenpompje behoort tot de mogelijkheden, maar is niet geschikt voor elke patiënt met een gegeneraliseerde dystonie.

Behandeling van gegeneraliseerde dystonie is een stap voor stap proces: elke patiënt is uniek en de spieren die zijn getroffen variëren van patiënt tot patiënt. Aanvullende zorg, zoals fysiotherapie, oefentherapie Cesar of Mensendieck en ontspanningsoefeningen zijn een belangrijke aanvulling op de behandeling.



Dystonie Vereniging

Postbus 9345 - 4801 LH Breda

T. 076 514 07 65

secretariaat@dystonievereniging.nl

www.dystonievereniging.nl

 /dystonievereniging

www.dystonienet.nl

Gegeneraliseerde dystonie

Wat is gegeneraliseerde dystonie

Gegeneraliseerd betekent: over het hele lichaam verspreid. Dys is afgeleid van het Griekse woord voor slecht of beperkt. Tonus betekent (spier)spanning. Gegeneraliseerde dystonie is dus een aandoening, waarbij over het gehele lichaam verschijnselen van een verstoorde spierspanning zichtbaar zijn. De symptomen beperken zich aanvankelijk vaak tot een klein gedeelte van het lichaam met in de loop van de tijd langzaam uitbreiding naar aangrenzende lichaamsdelen.

Dystonieën zijn op basis van verdeling over het lichaam onder te verdelen in:

Focale dystonie: verkrampingen in één lichaamsdeel, bijvoorbeeld een arm, een been of de nek.

Segmentale dystonie: dystonie in aan elkaar grenzende lichaamsdelen.

Multifocale dystonie: dystonie in meerdere, niet aan elkaar grenzende lichaamsdelen.

Hemidystonie: dystonie aan één zijde van het lichaam.

Bij deze vorm is meestal sprake van een beschadiging in de tegenovergestelde hersenhelft.

Gegeneraliseerde dystonie: dystonie verspreid over het gehele lichaam. (Zie ook folder 'Wat is dystonie'.)

De eerste vier vormen van dystonie hoeven zich uiteindelijk niet te ontwikkelen tot een gegeneraliseerde dystonie. Een dystonie is een neurologische aandoening, waarbij de spieren buiten de wil van de patiënt om aanspannen. Wanneer dystonie zich op de kinderleeftijd manifesteert op een afgebakende plaats in het lichaam, dan is er een grote kans dat zich een gegeneraliseerde dystonie ontwikkelt. Gegeneraliseerde dystonie is de meest voorkomende erfelijke vorm van dystonie. (Zie folder 'Erfelijkheid en dystonie'.)

Wat zijn de symptomen

De verschijnselen van gegeneraliseerde dystonie kunnen in het eerste stadium variëren van het langzaam naar binnen draaien van de voet of verkrampingen in de arm, ongewoon lopen met buigen en draaien van de romp, tot vluggere spiertrekkingen. De overeenkomst van de bewegingen is, dat deze altijd in dezelfde richting optreden. Uiteindelijk kunnen de bewegingen overgaan in gefixeerde houdingen. Hierdoor kunnen vergroeiingen van de gewrichten en pijnklachten ontstaan. Factoren als leeftijd en lokalisatie van de dystonie spelen een belangrijke rol in de progressie bij een beginnende gegeneraliseerde dystonie.

Hoe jonger de patiënt des te waarschijnlijker is het, dat bij gegeneraliseerde dystonie de symptomen beginnen in één van de benen. Symptomen beginnen gewoonlijk tijdens een specifieke actie, zoals lopen. Het kind loopt vreemd, vaak op de tenen, terwijl hard lopen of achteruitlopen wel normaal gaat. Beginnen de abnormale bewegingen in een hand/arm, dan zijn de symptomen taakspecifiek en zie je ze alleen wanneer de patiënt bijvoorbeeld schrijft of een muziekinstrument bespeelt. (Zie folder 'Schrijfkramp e.a. vormen van taakspecifieke dystonie.'). Als de dystonie zich uitbreidt, zijn onwillekeurige bewegingen te zien in aangrenzende lichaamsdelen. Deze ongewilde bewegingen/verkrampingen zijn te zien als de patiënt wakker is en verdwijnen wanneer deze slaapt.

Wanneer kun je het krijgen

Het tijdstip waarop gegeneraliseerde dystonie ontstaat varieert van 0 tot 65 jaar, maar de piek ligt in de leeftijd van zeven tot tien jaar. Het verloop van de ziekte gaat meestal in vijfjaarlijkse perioden van verslechtering, waarna een periode van stabilisatie optreedt.

Wie kunnen het krijgen

Het verloop kan ook zeer wisselend zijn. Gegeneraliseerde dystonie kan zo invaliderend zijn, dat de patiënt in het dagelijkse leven volledig afhankelijk wordt van anderen.

Wat is de oorzaak

Er wordt onderscheid gemaakt tussen:

Dystonie (nog) zonder aanwijsbare oorzaak.

Dit wordt een primaire of idiopathische dystonie genoemd.

Bij nader onderzoek kan het hier om een erfelijke variant gaan.

Dystonie met aanwijsbare oorzaak.

Dit wordt een secundaire-of symptomatische dystonie genoemd. Oorzaken hiervan kunnen zijn: zeldzame neurologische ziekten, hersenbeschadigingen of medicijngebruik zoals antipsychotica: haloperidol, pimozide e.d.

Een gegeneraliseerde dystonie kan zich dus op alle leeftijden ontwikkelen en zowel primair als secundair zijn. Het kan bij jonge kinderen duidelijk aanwezig zijn of zich door de jaren heen langzaam uitbreiden. Het kan een al dan niet aanwijsbare oorzaak hebben. Onderzoek leert, dat vooral bij jonge kinderen die worden getroffen door gegeneraliseerde dystonie het dikwijls een erfelijke variant betreft. Hoe ouder de patiënt is en hoe begrensd de dystonie, des te kleiner de kans op een erfelijke oorzaak.

Bij gegeneraliseerde dystonie wordt echter vaker een oorzaak gevonden dan bij een andere vorm van dystonie en wel onafhankelijk van de leeftijd waarop deze is ontstaan. De oorzaak ligt doorgaans in foutief functioneren van verbindingen tussen de basale kernen onderling en tussen de basale kernen met andere delen van de hersenen. Deze basale kernen spelen een belangrijke rol in het regelen van onze bewegingen.

Diagnose

Bij de diagnose is het van belang dat het bewegingspatroon van een dystonie wordt herkend aan de hand van gerichte vragen en neurologisch onderzoek. Nog te vaak komt het voor dat een dystonie niet als zodanig wordt herkend. Voor het beoordelen van een erfelijke oorzaak van de dystonie, is het van belang dat gekeken wordt of dystonie in de familie voorkomt. Tegenwoordig kan men het gen dat verantwoordelijk is voor overerving in veel gevallen lokaliseren. Belangrijk is om uit te sluiten dat er sprake is van de ziekte van Wilson (een koperstofwisselingsziekte), of een dopa-responsieve dystonie. Beide ziekten zijn goed met medicijnen te behandelen.

Hoe te behandelen

Behandeling is gericht op verminderen van verkrampingen, pijn en vergroeiingen. Hierin speelt fysiotherapie een belangrijke rol. Dystonie is een chronische ziekte. Hoewel het geen fatale ziekte is, is dystonie niet te genezen. Elke behandeling heeft als doel de ziekte zo draaglijk mogelijk te maken voor de patiënt. Elk medicijn is ondersteunend en kan meer of minder resultaat hebben.

Behandeling kan door middel van medicijnen, die via de mond worden ingenomen (orale medicatie). Het meest wordt trihexyfenidyl (Artane) voorgeschreven. Kinderen verdragen van dit medicijn doorgaans een hogere dosis dan volwassenen. Bijwerkingen kunnen o.a. zijn: verwardheid, vergeetachtigheid en droge mond.

Behandeling met Botulinetoxine-injecties behoort tot de mogelijkheden. Hoewel toediening beperkt is tot specifieke lichaamsdelen, vanwege het risico op overdosering van Botulinetoxine bij toediening over een groter gebied van