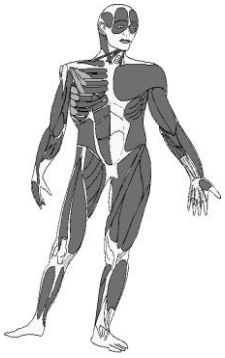
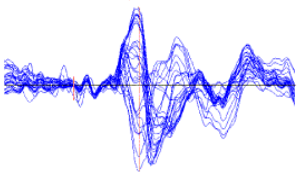
NEDERLANDSE VERENIGING
VAN LABORANTEN KLINISCHE NEUROFYSIOLOGIE

nascholing laboranten KNF





16 en 17 april 2015

Hotel en Congrescentrum

De Reehorst, Ede

Voorwoord

terug naar inhoudsopgave

Sinds 2005 bestaat de na- en bijscholingscommissie van de NVLKNF in de huidige vorm.
De taak van de na- en bijscholingscommissie is het organiseren van na- en bijscholingen voor de Nederlandse Vereniging Laboranten Klinische Neurofysiologie (NVLKNF). Deze scholingen zijn vooral bedoeld voor Laboranten Klinische Neurofysiologie en Laboranten KNF in opleiding.
Deskundigheidsbevordering voor laboranten vraagt om permanente na- en bijscholingen.
Wij streven ernaar om u dit op een of andere wijze jaarlijks aan te bieden.

Het doel van de commissie is om een uitgebreid pakket aan vakinhoudelijke na- en bijscholingen aan te bieden, welke in belangrijke mate voorziet in een landelijke en regionale behoefte.
Bij na- en bijscholingen zullen de deelnemers een syllabus ontvangen, een certificaat ontvangen en worden geregistreerd als de na- en bijscholing volledig is gevolgd en aan de financiële verplichtingen is voldaan.
De docenten zullen per na- en bijscholing worden gevraagd.

De Commissie na- en bijscholing bestaat uit de volgende leden:

Functie	**Naam**	**Instelling**
Voorzitter	Jan de Vries	SEIN - Locatie Heemstede
Penningmeester	Paul Bergs	Maastricht Universitair Medisch Centrum
Secretaris	Marcel de Haan	Diakonessenhuis Utrecht / Zeist
Inschrijfbureau	Elsa Hoeksma	ziekenhuis Nijsmellinghe Drachten
Lid	Nico Teunissen	UMC Utrecht

Inleiding

terug naar inhoudsopgave

Na al enige jaren na- en bijscholingen georganiseerd te hebben, denken we ook dit jaar weer een leuk programma voor u opgesteld te hebben. We hebben hierbij geprobeerd zoveel mogelijk afwisselende aspecten binnen ons vak gebied te belichten, waarbij we rekening gehouden hebben met de items die spelen binnen ons vak of waar veel vraag naar gedaan is.

Wij hopen dat deze dag aan uw verwachtingen voldoet; dit voor u als bezoeker of cursist en hopen dat u met net zoveel plezier aan deze dag terug zult denken als dat wij deze dag georganiseerd te hebben.
Wij wensen u een hele leerzame en prettige nascholingsdag toe en wij hopen dat u deze syllabus nog vaak zult gebruiken op uw eigen KNF afdeling.

Namens de na- en bijscholingscommissie laboranten KNF

Opmerkingen:

- wij van de organisatie zijn er ons van bewust dat er bij veel deelnemers de wens bestaat om de PowerPoints sheets online (al dan niet in “PDF”) te hebben of graag opgenomen zien in de syllabus.
  Daarnaast is er de vraag om uitgebreidere documentatie en/ of de opmerkingen van de spreker in de syllabus op te nemen.
  Wij doen hier ons uiterste best voor, maar veel sprekers willen hun PowerPoints beschermen dat deze niet door iedereen willekeurig gebruikt gaan worden en willen dus niet dat deze online of op een website geplaatst worden.
  Bovendien doen wij ons uiterste best om zoveel mogelijk documentatie van de sprekers te krijgen om dit op te nemen in de syllabus.
  Hiervoor zijn we wel afhankelijk van wat zij aanleveren.
  Onze excuses als dit niet altijd aan de verwachtingen voldoet.
  Wel hebben we ons inziens voldoende ruimte voor het maken van aantekeningen.
- indien u nog wensen, op- of aanmerkingen heeft ten aanzien van deze dag, of de commissie, schroom niet en meldt dit dan bij een van de leden van de commissie.
  Dank.

Inhoudsopgave

Onderwerp bladzijde

VOORWOORD 3

INLEIDING 4

INHOUDSOPGAVE 5

DAGINDELING DONDERDAG 16 APRIL 2015 9

DAGINDELING VRIJDAG 17 APRIL 2015 10

LOCATIE 11

EMBRYONALE ONTWIKKELING EN ANATOMIE VAN DE HERSENGEBIEDEN 13

Literatuur 35

SEMIOLOGIE VAN EPILEPTISCHE AANVALLEN 37

1. Wat maakt een aanval waarschijnlijk epileptisch? 37

2. Wat zegt het begin van een aanval over de soort epilepsie? 37
2.a. aura's 37
2.b. beloop 40

Literatuur 41

SEMIOLOGIE VAN EPILEPTISCHE AANVALLEN BIJ VOLWASSENEN 43

BESTUURSMEDEDELINGEN DONDERDAG 16 APRIL 2015 47

EPILEPSIE BIJ KINDEREN 49

NEUROMONITORING TIJDENS EPILEPSIE- EN HERSENTUMORCHIRURGIE .. 51

Inleiding 51

Het doel van IONM 51

I. Mapping 52
I.1. Directe corticale stimulatie ter lokalisatie van motorische, sensibele en taal functies 52
I.2. Phase-reversal Somatosensory Evoked Potential (PR-SEP): 53

Continue monitoring **54**
II.1. Somatosensory Evoked Potentials (SEPs) 54
II.2. Motor Evoked Potentials (MEPs) 55

Monitoring op afstand **56**

Conclusie **56**

Literatuur **57**

PSYCHOLOGISCHE GEVOLGEN VAN EPILEPSIE **59**
Aanleiding 59
Psychosociaal functioneren 59
Psychopathologie, depressie en angst 60
Persoonlijkheidskenmerken 61
Sociale relaties 61
Onderwijs en werk 61
Conclusie 61

Literatuur **63**

HET VERTEBROBASILAIRE SYSTEEM EN HET SUBCLAVIAN STEAL SYNDROME **65**

Inleiding **65**

Anatomie **65**
A.vertebralis 66
A.subclavia 68
A.brachialis 72

Behandeling van een vertebralis- en subclaviastenose **73**

Literatuur **74**

ELEKTROFYSIOLOGISCH ONDERZOEK VAN DE NEUROMUSCULAIRE OVERGANG **77**

1. De neuromusculaire overgang **77**

2. Excitatie-contractie koppeling **78**

3. Relaxatie **79**

4. Maximaal aanspannen en hoogfrequente zenuwstimulatie. **80**

5. Klinische Neurofysiologie **81**

6. Pathofysiologie **82**

7. Kliniek **83**

8. Elektrofysiologische bevestiging van de diagnose neuromusculaire transmissie stoornissen. **84**
8.1 Repetitieve zenuwstimulatie. 84
8.2 Single fiber elektromyografie. 88

9. Sensitiviteit van de tests **89**

Opgaven. 90

Literatuur 92

EEN PRE-CHIRURGISCH PALET; EEN KUNST OP ZICH 94

BESTUURSMEDEDELINGEN VRIJDAG 17 APRIL 2015 97

SLAAP ONDERZOEK BIJ OSAS EN NARCOLEPSIE 99

Literatuur 100

EEG MONITORING OP DE INTENSIVE CARE 102

Literatuur 103

VAN OUD VIA HEDEN NAAR DE TOEKOMST BINNEN DE KNF 105

Literatuur 106

VRAAG 109

EVALUATIE NASCHOLING DONDERDAG 16 APRIL 2015: 111

EVALUATIE NASCHOLING VRIJDAG 17 APRIL 2015: 113

Dagindeling donderdag 16 april 2015

terug naar inhoudsopgave

tijd	activiteit	spreker
09.00 - 09.30	Inschrijving	4 man
09.30 - 10.10	embryonale ontwikkeling en anatomie/ hersengebieden	Mevr. Isabelle Thunnissen
10.15 - 10.55	semiologie van epileptische aanvallen	Dr. Frans Leijten
10.55 - 11.25	koffie of thee pauze	
11.25 - 12.05	semiologie van epileptische aanvallen bij volwassenen	Drs. Steven Claus
12.10 - 12.30	Bestuursmededelingen	
12.30 - 13.30	Lunch	
13.30 - 14.10	epilepsie bij kinderen	Drs. Paul Augustijn en Drs.Susanne Francisco-Davelaar
14.10 - 14.40	koffie of thee pauze	
14.40 - 15.20	neuromonitoring tijdens epilepsie- en hersentumorchirurgie	Dr. Vivianne van Kranen-Mastenbroek en dhr. Paul Bergs
15.25 - 16.05	psychologische gevolgen van epilepsie	Dhr. William Smit
16.10 - 17.00	borrel	

Dagindeling vrijdag 17 april 2015

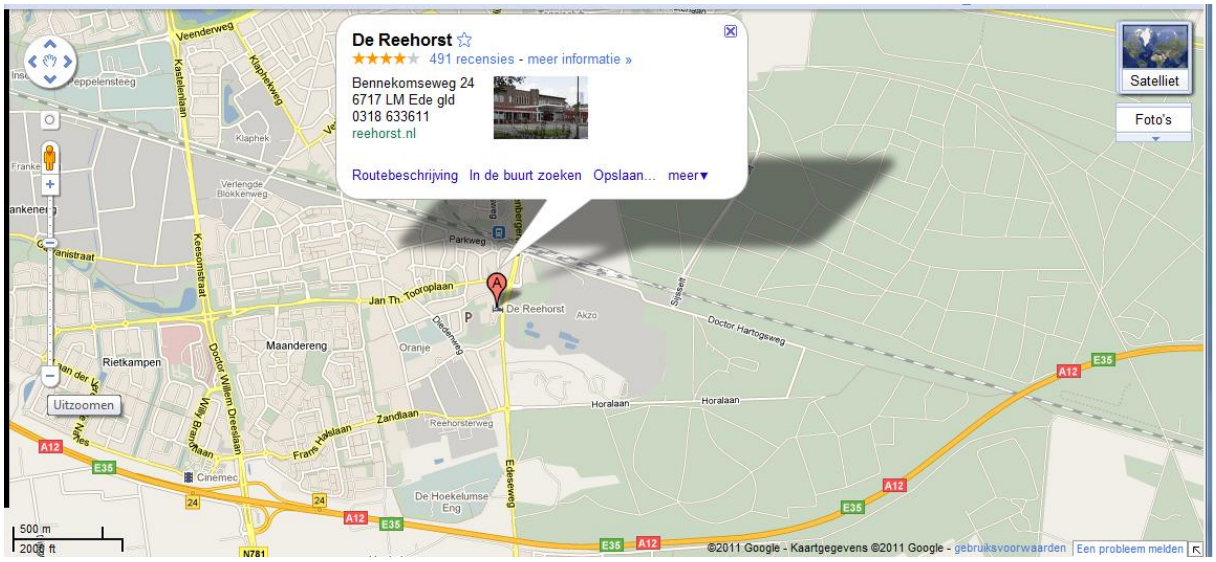
terug naar inhoudsopgave

tijd	activiteit	spreker
09.00 - 09.30	Inschrijving	4 man
09.30 - 10.10	Vertebralis en verder; inzicht krijgen in het vertebrobasilaire systeem en het subclavian steal syndroom	Mevr. Janneke Postma
10.15 - 10.55	NMT stoornis: Rep stimulatie en Single Fibre	Dr. Jan Meulstee
10.55 - 11.25	koffie of thee pauze	
11.25 - 12.05	een pre-chirurgisch palet; een kunst op zich	Mevr. Tineke Gebbink
12.10 - 12.30	Bestuursmededelingen	
12.30 - 13.30	Lunch	
13.30 - 14.10	Slaap: vervolg anders OSAS en narcolepsie	Mevr. Irma van Velzen
14.10 - 14.40	koffie of thee pauze	
14.40 - 15.20	EEG monitoring op de IC	Prof. Dr. Ir. Michel van Putten
15.25 - 16.05	Van oud naar nieuw/ toekomst via nu in de KNF	Prof. Dr. Ir. Michel van Putten
16.10 -17.00	Afsluiting met borrel	

Locatie

terug naar inhoudsopgave

De bij en nascholing wordt georganiseerd in:
De Reehorst Hotel & Congrescentrum
Bennekomseweg 24
6717 LM EDE
+31 (318) -750300
www.reehorst.nl



Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

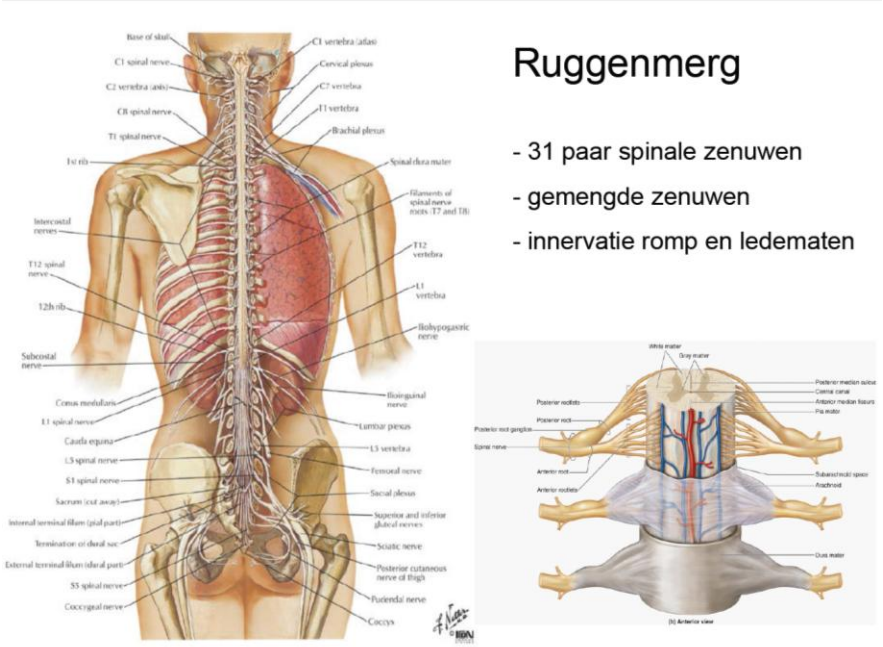
.....

.....

Embryonale ontwikkeling en anatomie van de hersengebieden

terug naar inhoudsopgave

Mevr. Isabel Thunnissen, opleidingscoördinator CRU Bachelor
afdeling anatomie divisie heelkundige specialismen, Universitair Medisch Centrum Utrecht



Hersenen

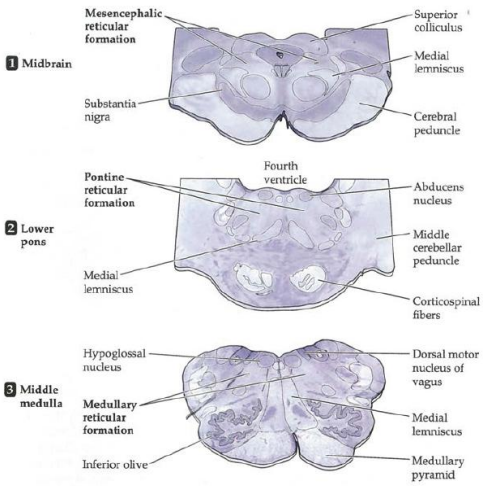
-12 paar hersenzenuwen

- innervatie structuren hoofd/hals gebied

-10 paar ontspringen aan de hersenstam

- hersenzenuwen zijn of motorisch of sensorisch of gemengd

Hersenstam



Hersenzenuwen

Hersenzenuwkernen

Reticulaire formatie

•bevat horizontaal en verticaal blikcentrum

•rol bij spiertonus, handhaving houding

•ademhalingscentrum en cardiovasculair centrum

•invloed op cognitie en gedrag bijv. verslaving (dopaminerge celgroepen

•rol bij de modulatie transmissie van pijnprikkels (serotonerge celgroepen)

•rol bij activatie (arousal) cortex (serotonerge, noradrenerge,cholinerge celgroepen)

•invloed op hypothalamische functies eet/drinkgedrag (noradrenerge celgroepen)

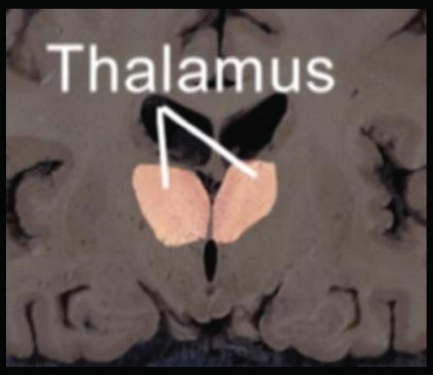
Centraal Zenuwstelsel

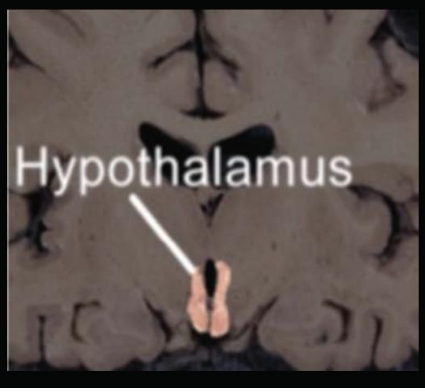
Cerebrale hemisfeer
Diencephalon
Mesencephalon
Pons + Cerebellum
Medulla
Ruggenmerg

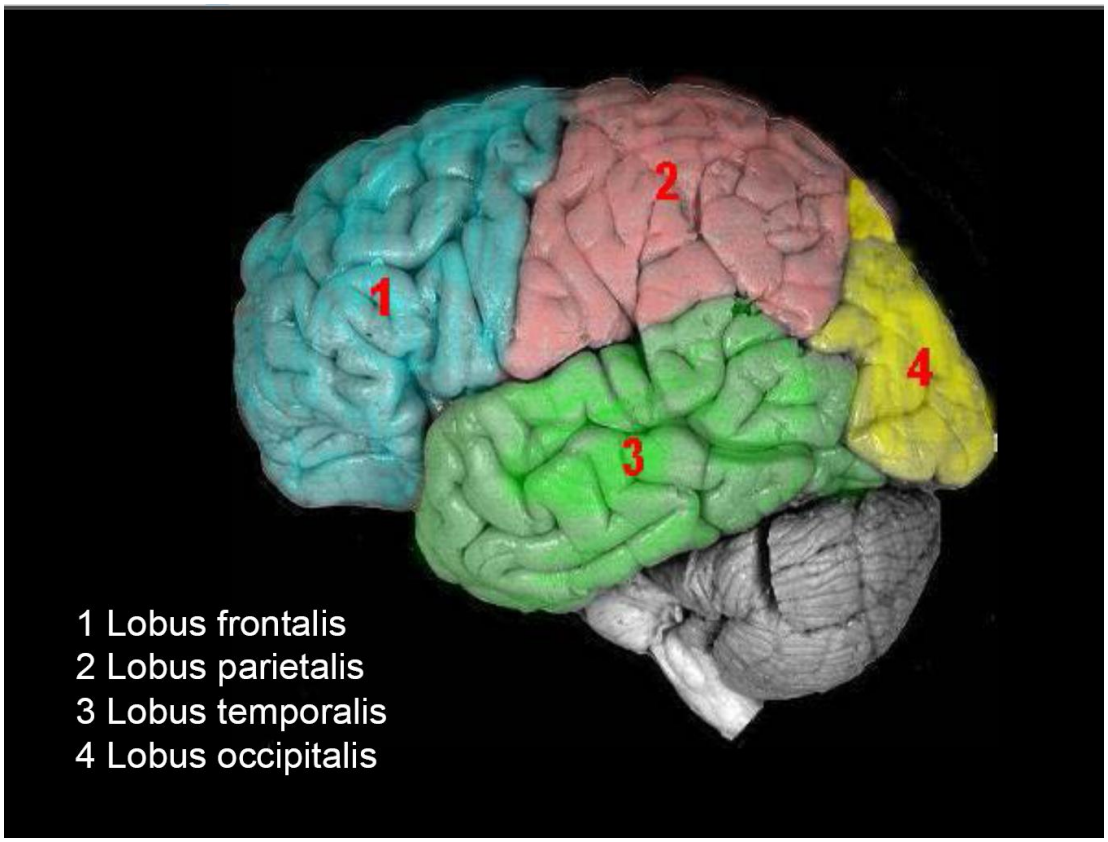
Lateraal ventrikel
Derde ventrikel
Aquaductus cerebri
Vierde ventrikel
Centraal kanaal

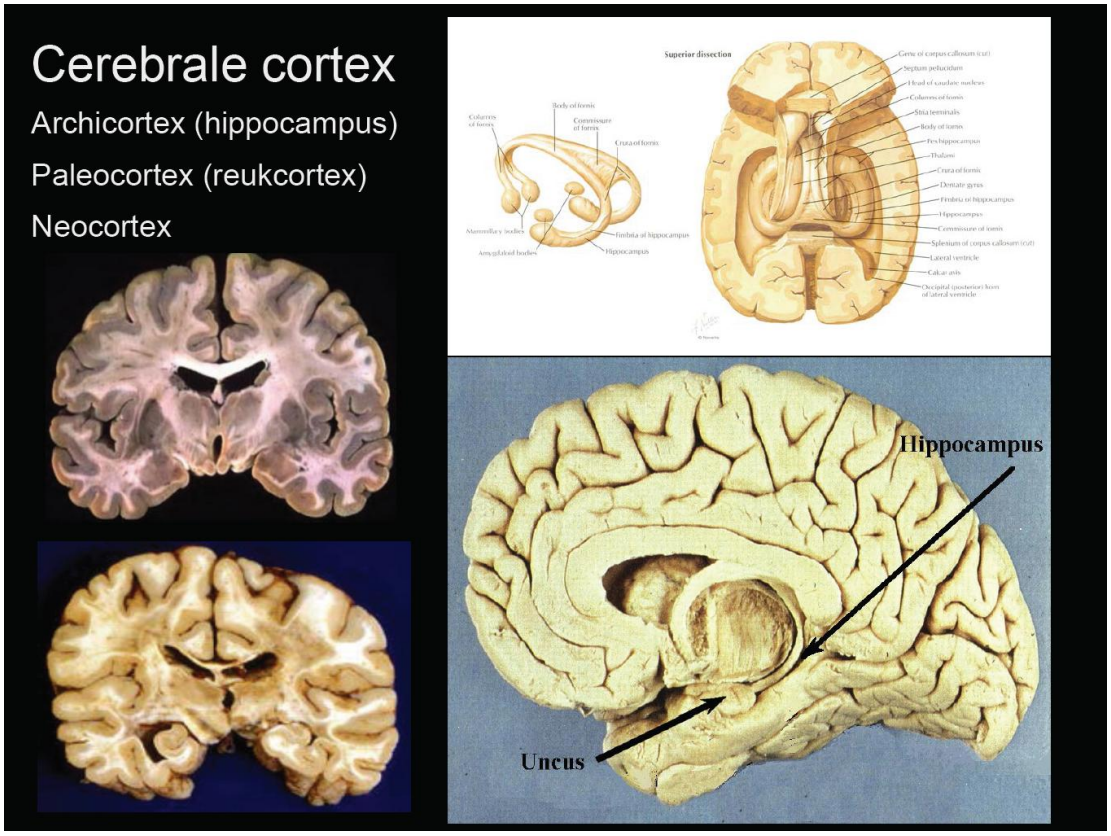
Diencephalon

- -Thalamus
- -Hypothalamus
- -Epithalamus (epifyse *)

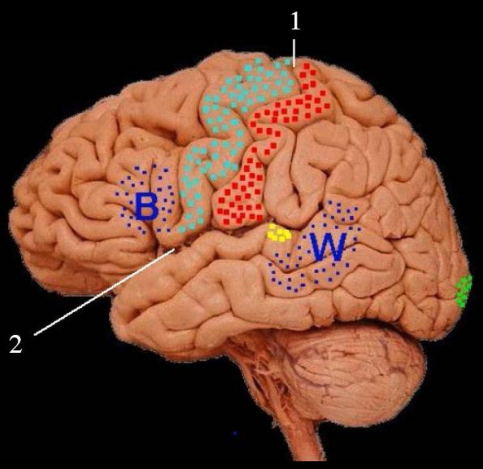


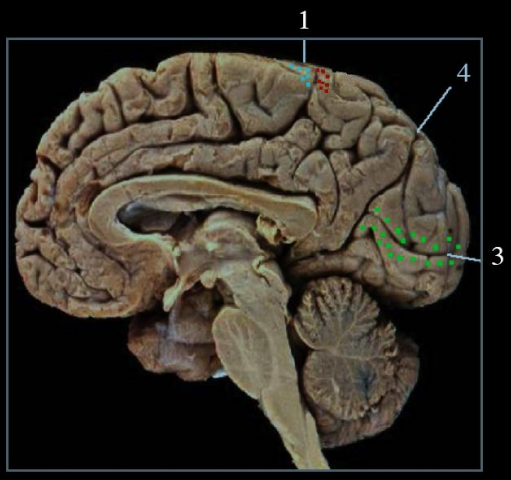



1
2
3
4
1 Lobus frontalis
2 Lobus parietalis
3 Lobus temporalis
4 Lobus occipitalis


Cerebrale cortex
Archicortex (hippocampus)
Paleocortex (reukcortex)
Neocortex
Superior dissection
Hippocampus
Uncus

Localisatie van corticale functies

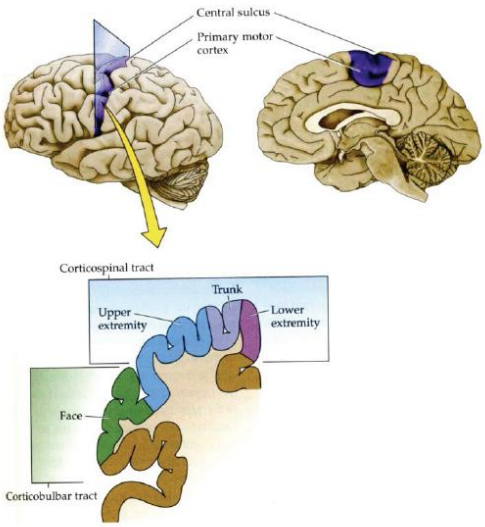


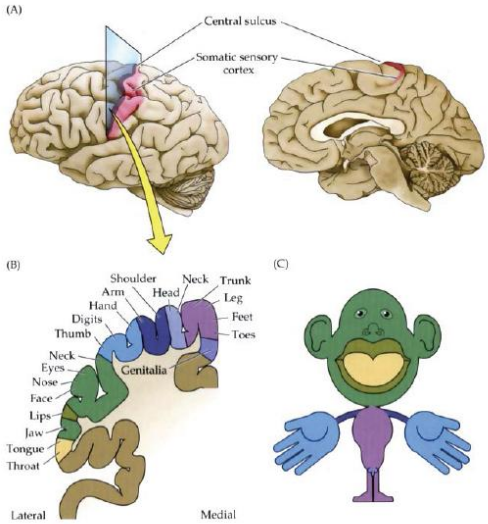


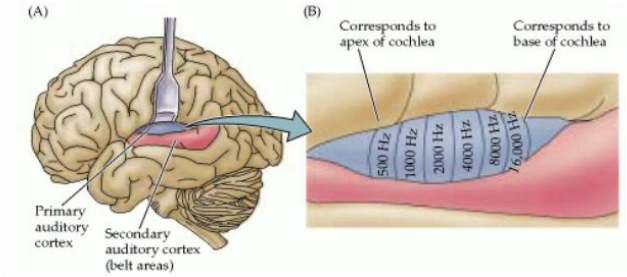
Primaire motorische cortex
Primaire sensibele cortex
Primaire visuele cortex
Primaire auditieve cortex
Area van Broca
Area van Wernicke

1 sulcus centralis
2 sulcus lateralis
3 sulcus calcarinus
4 sulcus pariëto-occipitalis

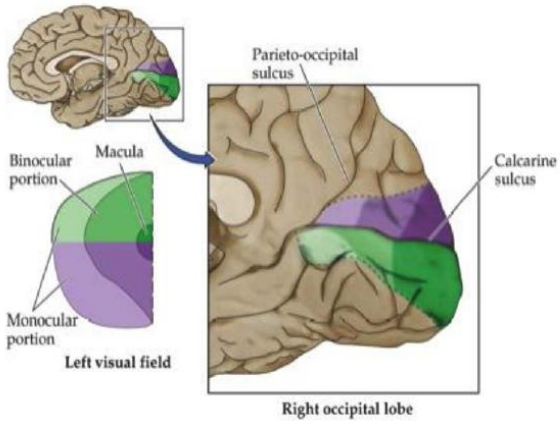
somatotopische representatie





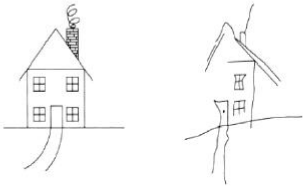


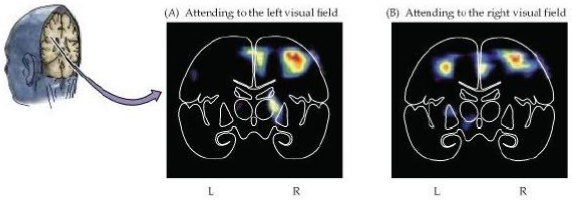
Auditieve systeem: tonotopie

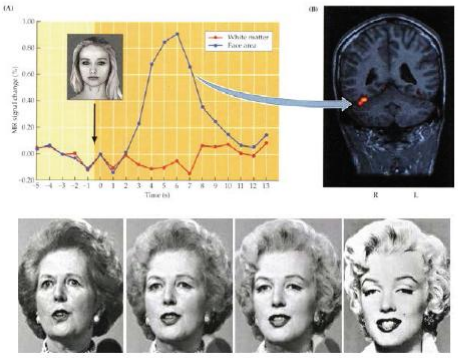


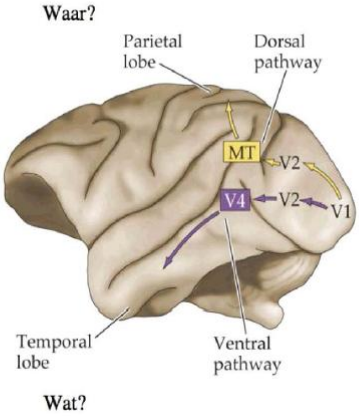
Visuele systeem: retinotopie

Visuele verwerking

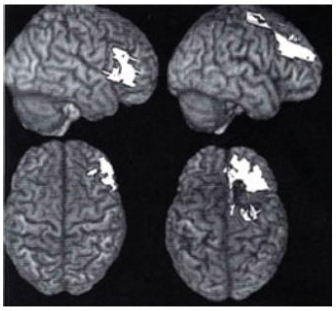




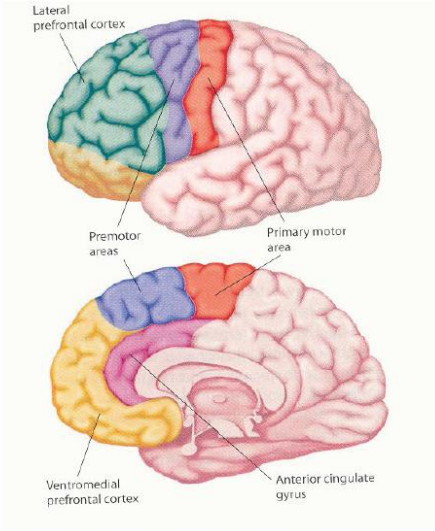




Prefrontale cortex



Planning complex cognitief gedrag
Probleem oplossend vermogen (werkgeheugen)
Sociaal gedrag
Emotionele planning en sturing van gedrag



Prefrontale laesies

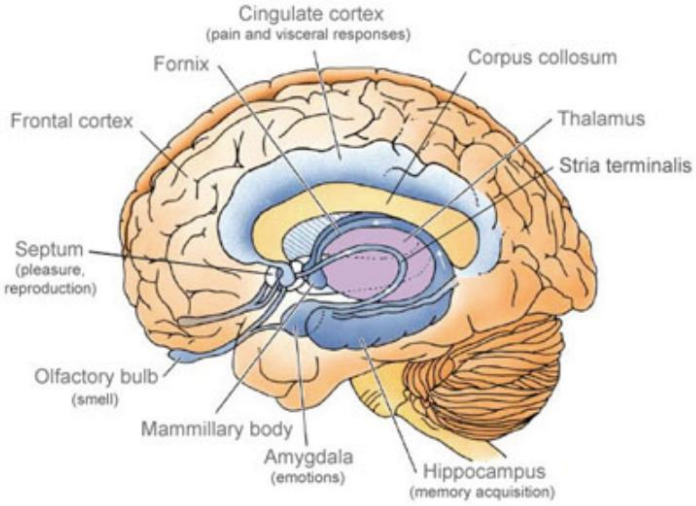
Gestoorde planning en regulatie van doelgericht taakgedrag (dorsolaterale prefrontale cortex) stoornis in EXECUTIEVE FUNCTIES

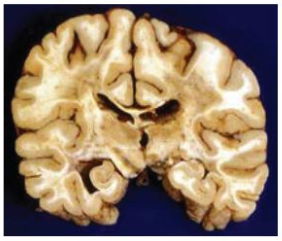
Gestoorde regulatie van emotioneel, sociaal, interpersoonlijk gedrag (ventromedialel/orbitofrontale cortex)

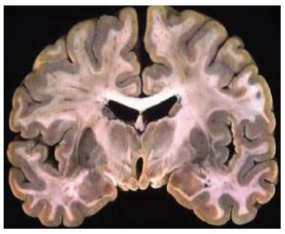
22

Limbisch systeem

betrokken bij geheugen, leren, emoties, motivatie, herinneringen en seksueel gedrag



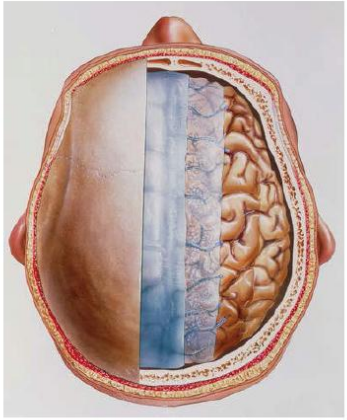


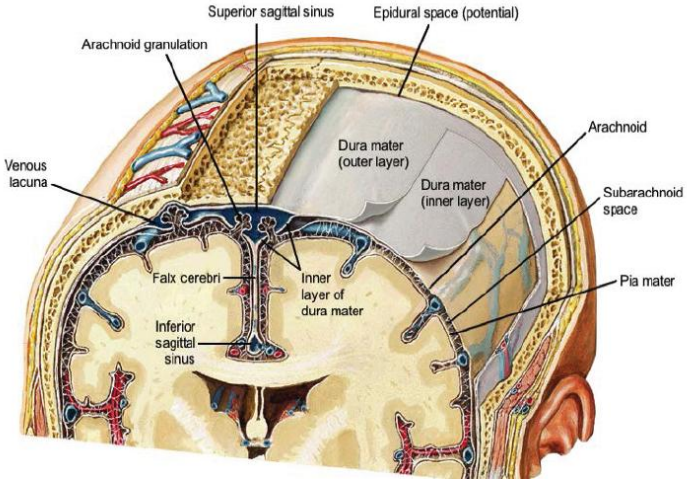


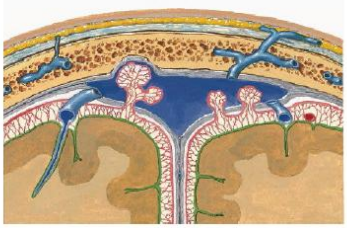
Hersenvliezen

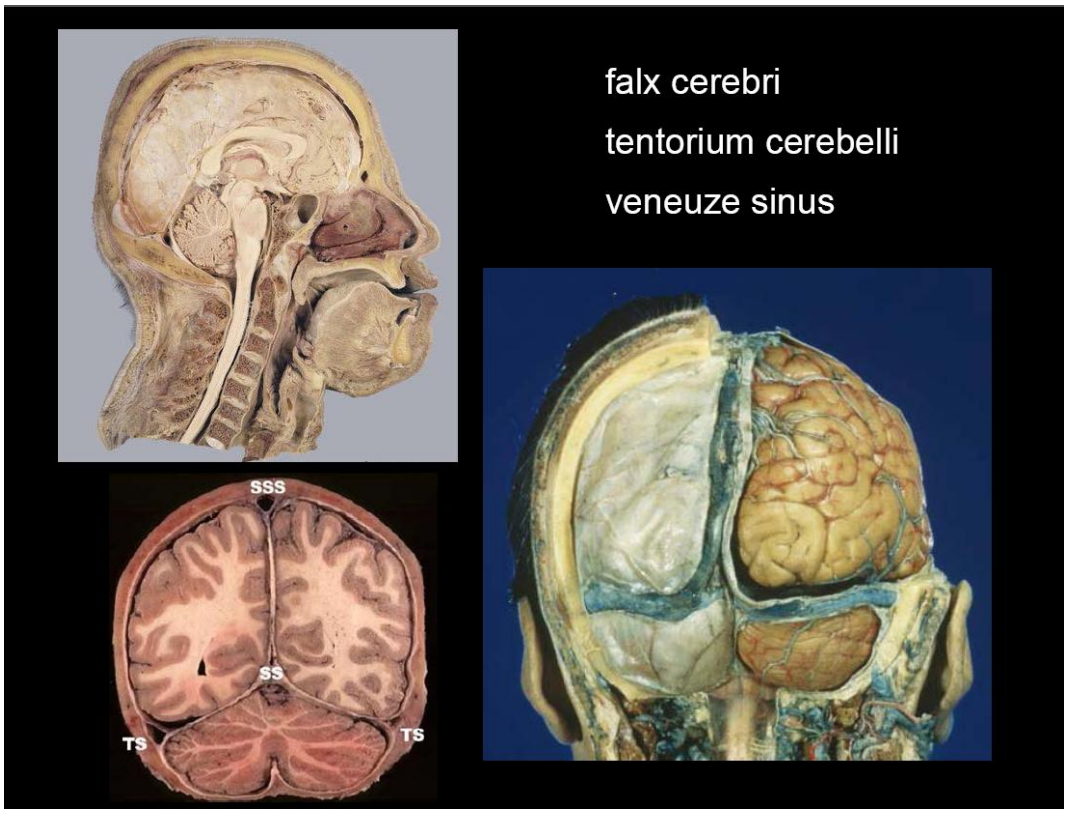
- Dura mater
- Arachnoidea
- Pia mater

Veneuze sinus



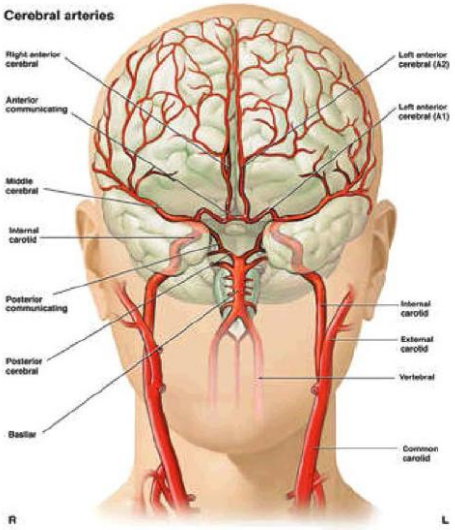


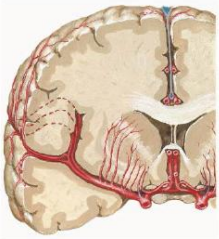


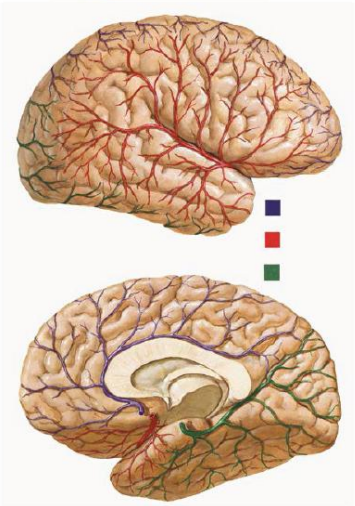


Bloedvoorziening

Voorste systeem: a. carotis interna systeem
Achterste systeem: a. vertebralis systeem

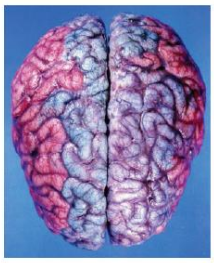


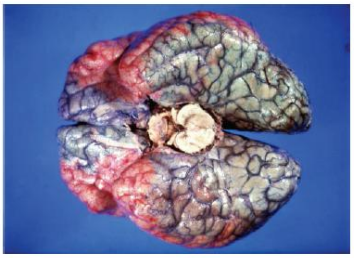


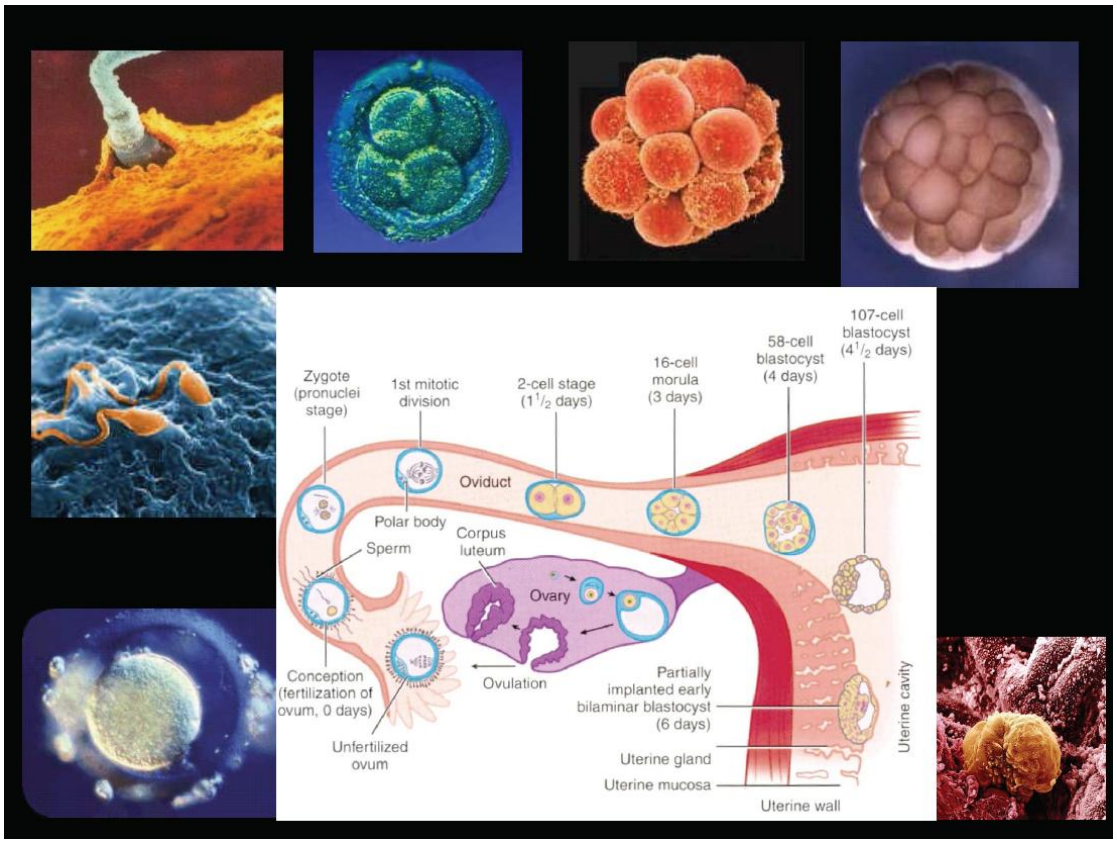


Verzorgingsgebieden corticale takken:

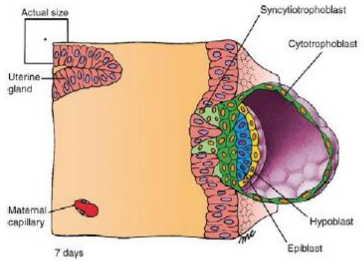
a. cerebri anterior (paars)
a. cerebri media (rood)
a. cerebri posterior (groen)

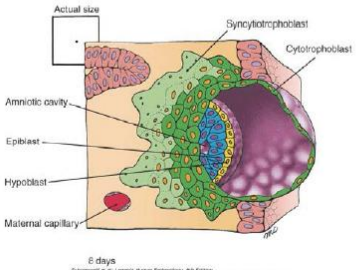


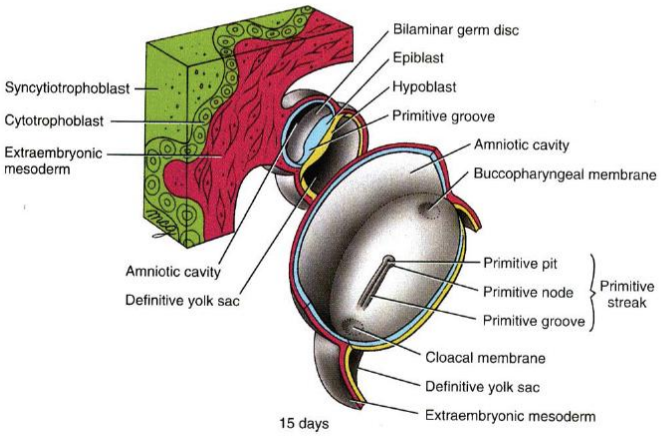




2 lagige-kiemschijf: epiblast, hypoblast

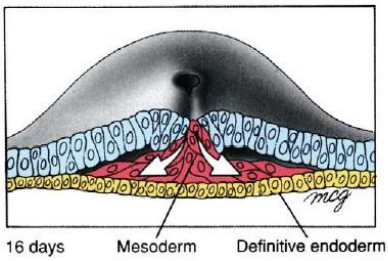


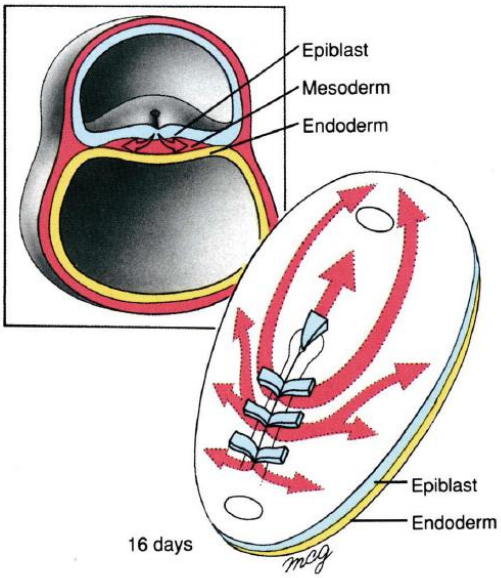




Gastrulatie:

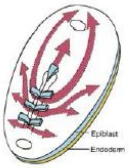
vorming van een 3-lagige kiemschijf

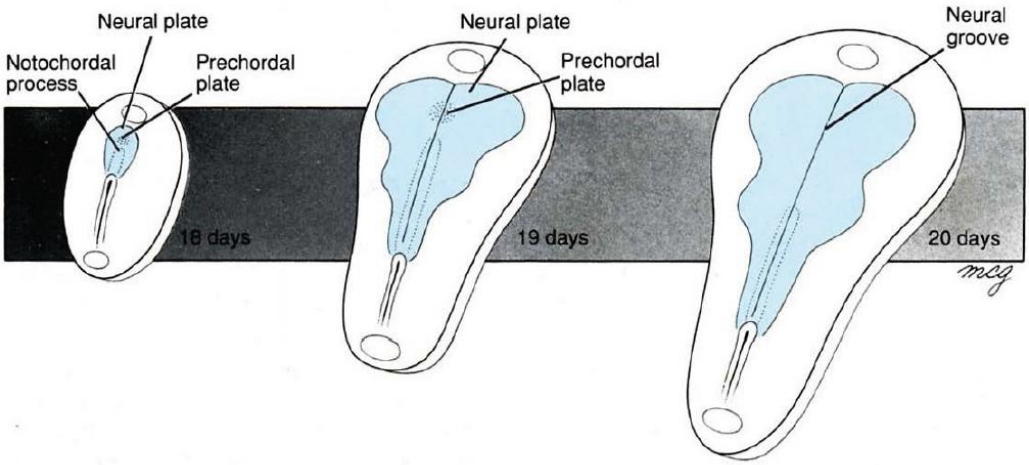




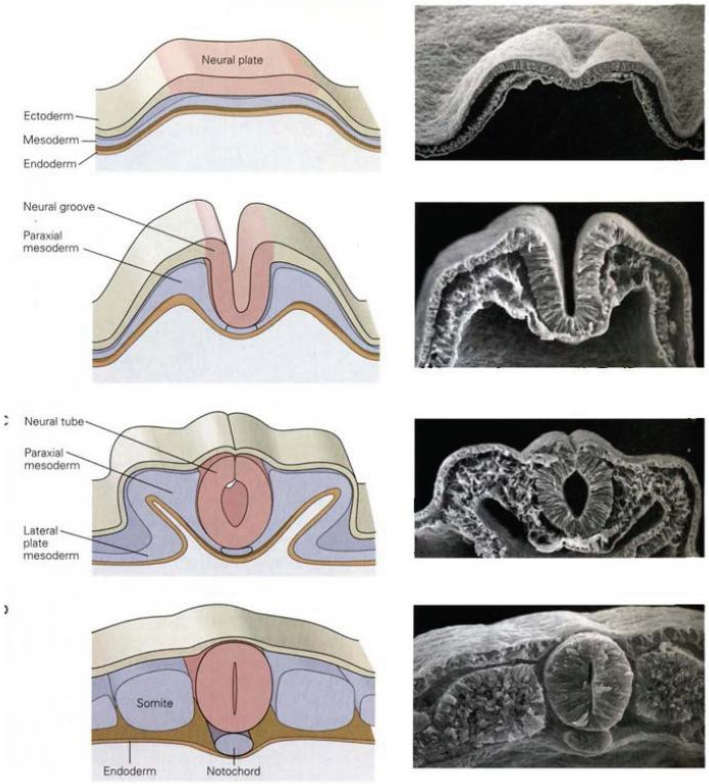
ectoderm
mesoderm
endoderm

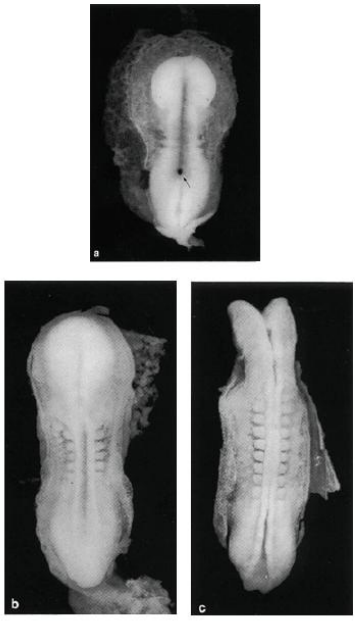
Neurulatie





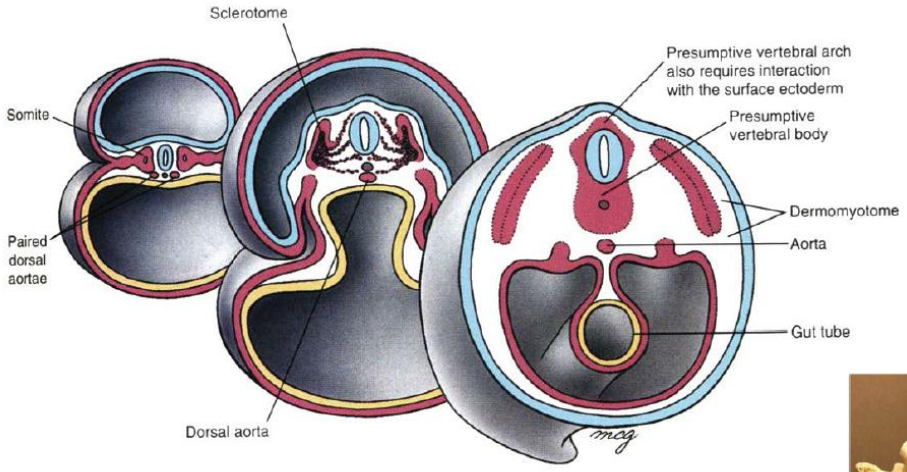
Neurulatie



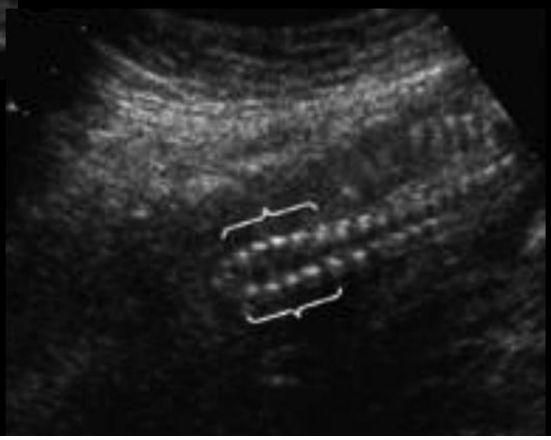


Vorming wervels

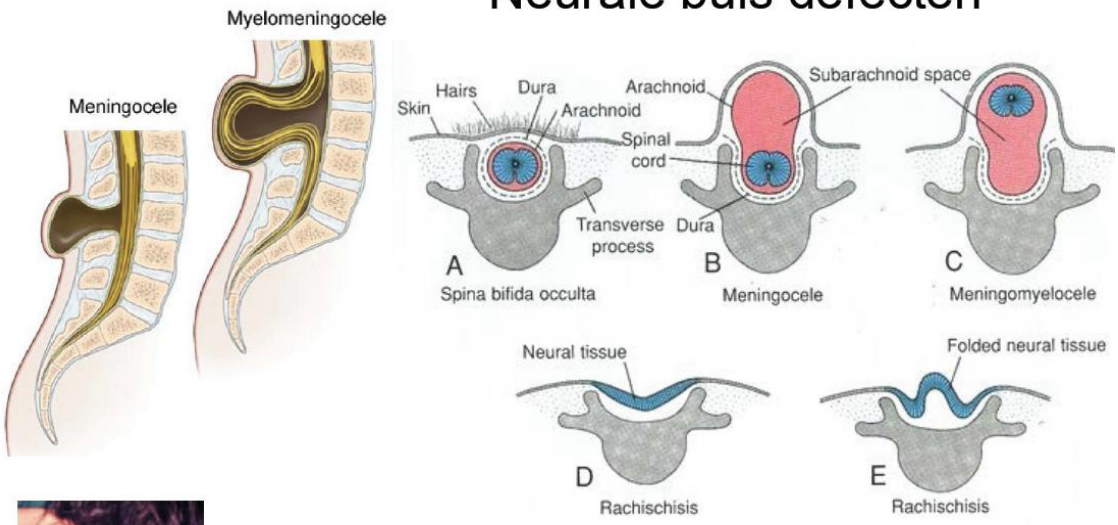
somieten



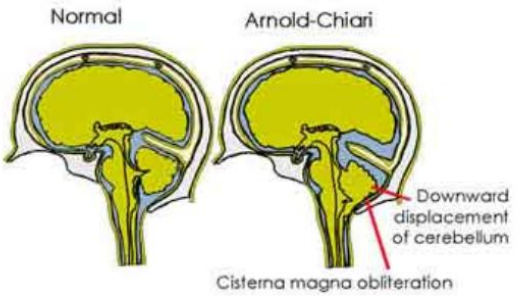
Problemen dorsale inductie: neurale buisdefecten

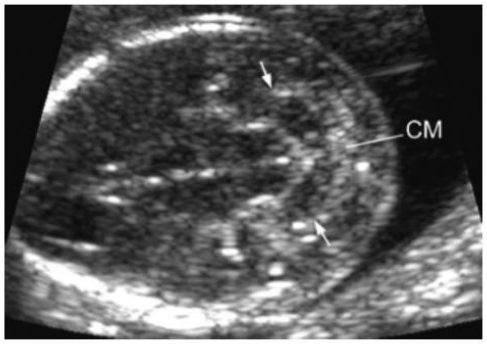


Neurale buis defecten

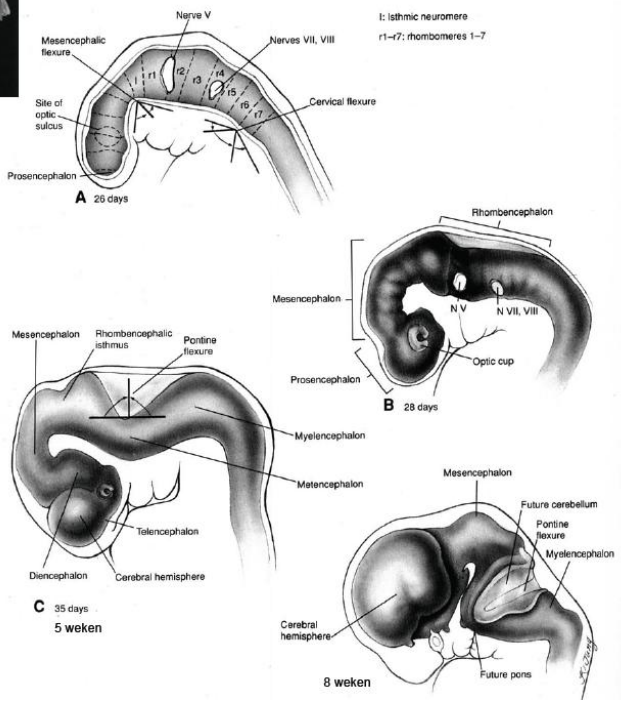


Chiari malformatie





Hersenblaasjes en flexuren

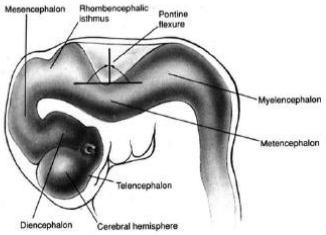


<u>Prosencephalon</u>
- telencephalon
- diencephalon

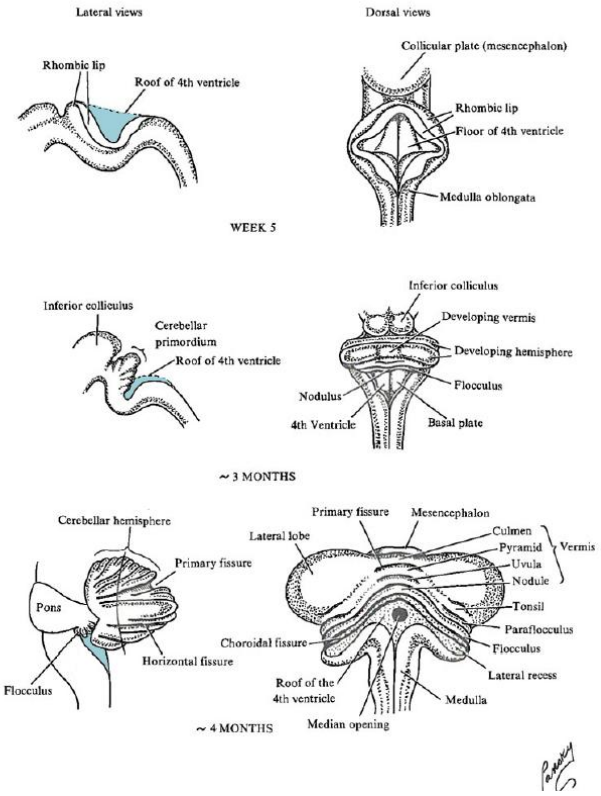
<u>Mesencephalon</u>

<u>Rhombencephalon</u>
- metencephalon
- myelencephalon

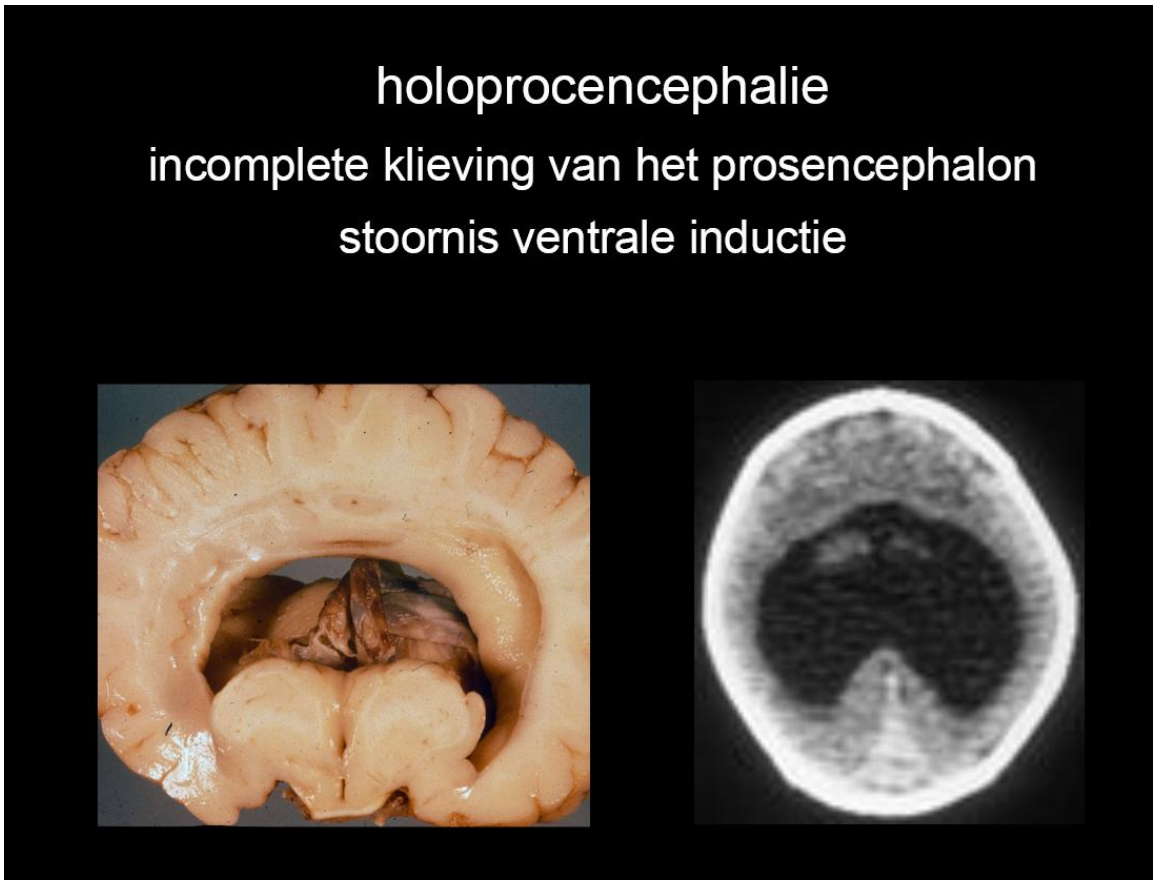
Flexura cranialis
Flexura cervicalis
Flexura pontis

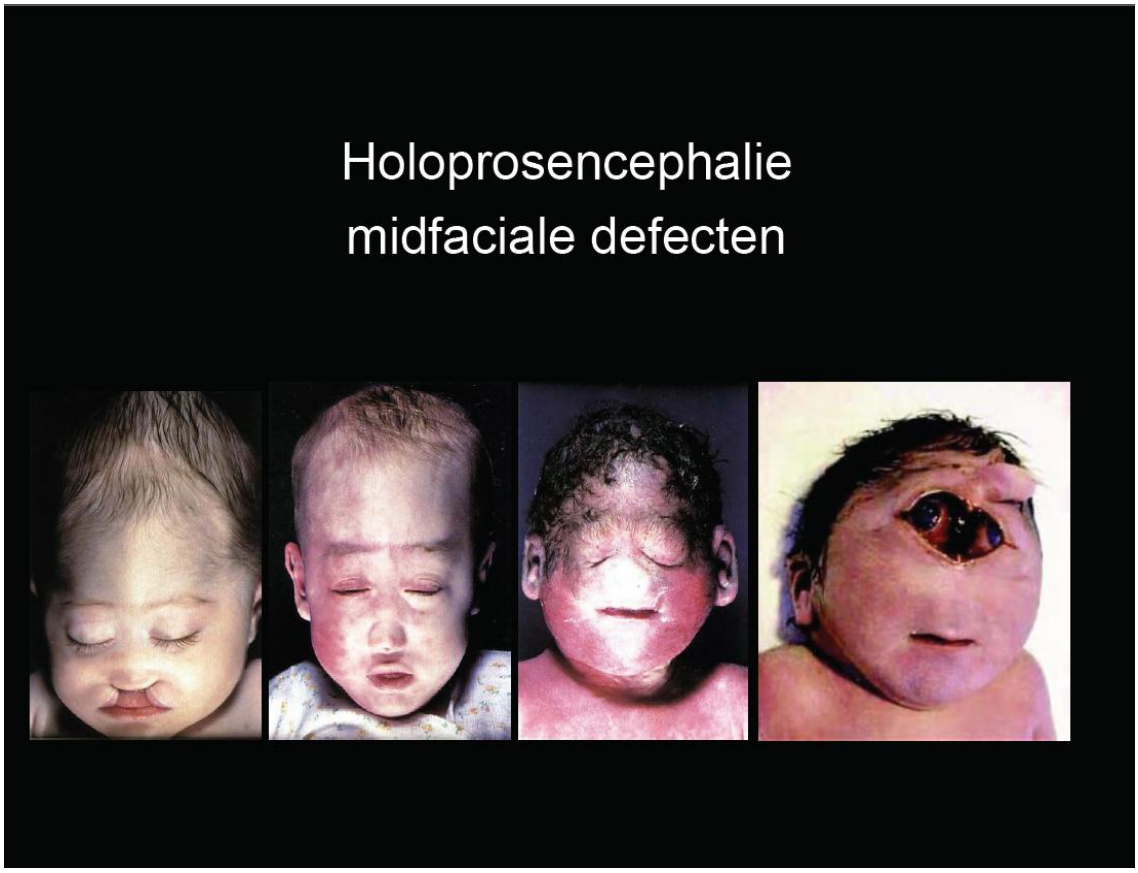


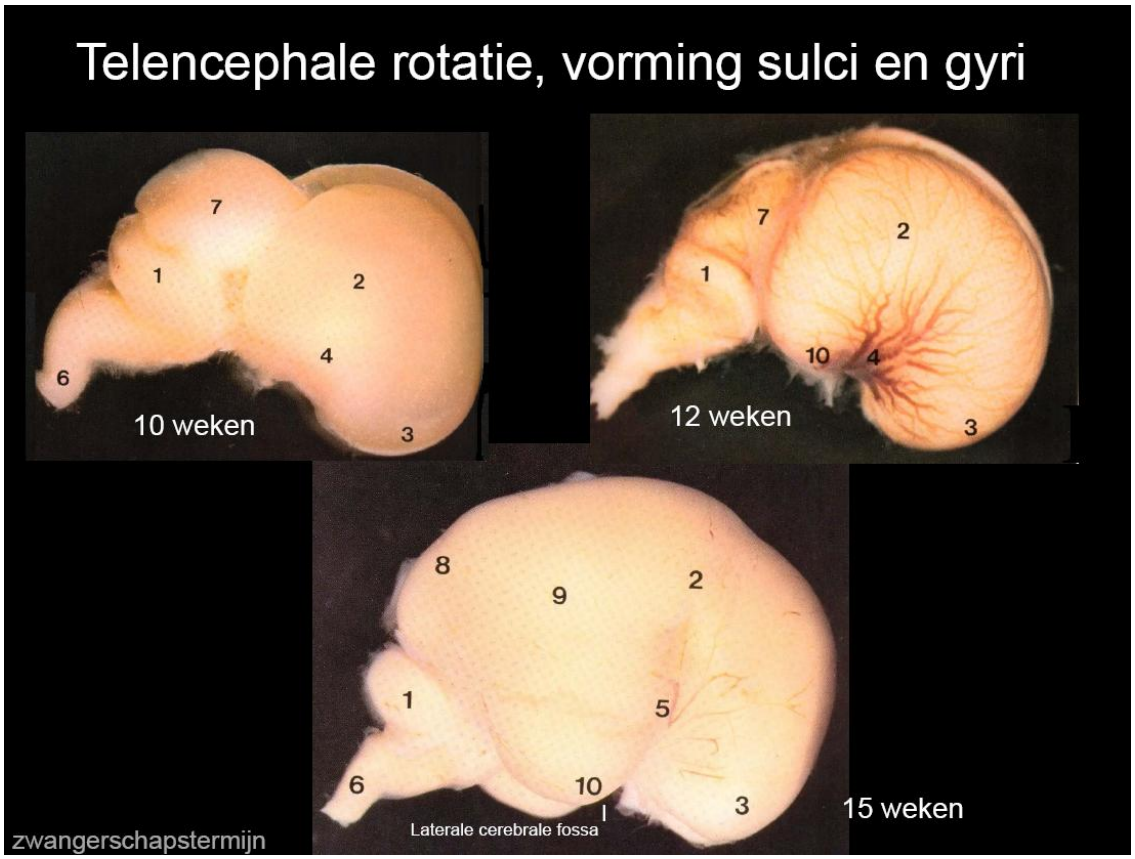
Mesencephalon
Pons en cerebellum
Medulla oblongata

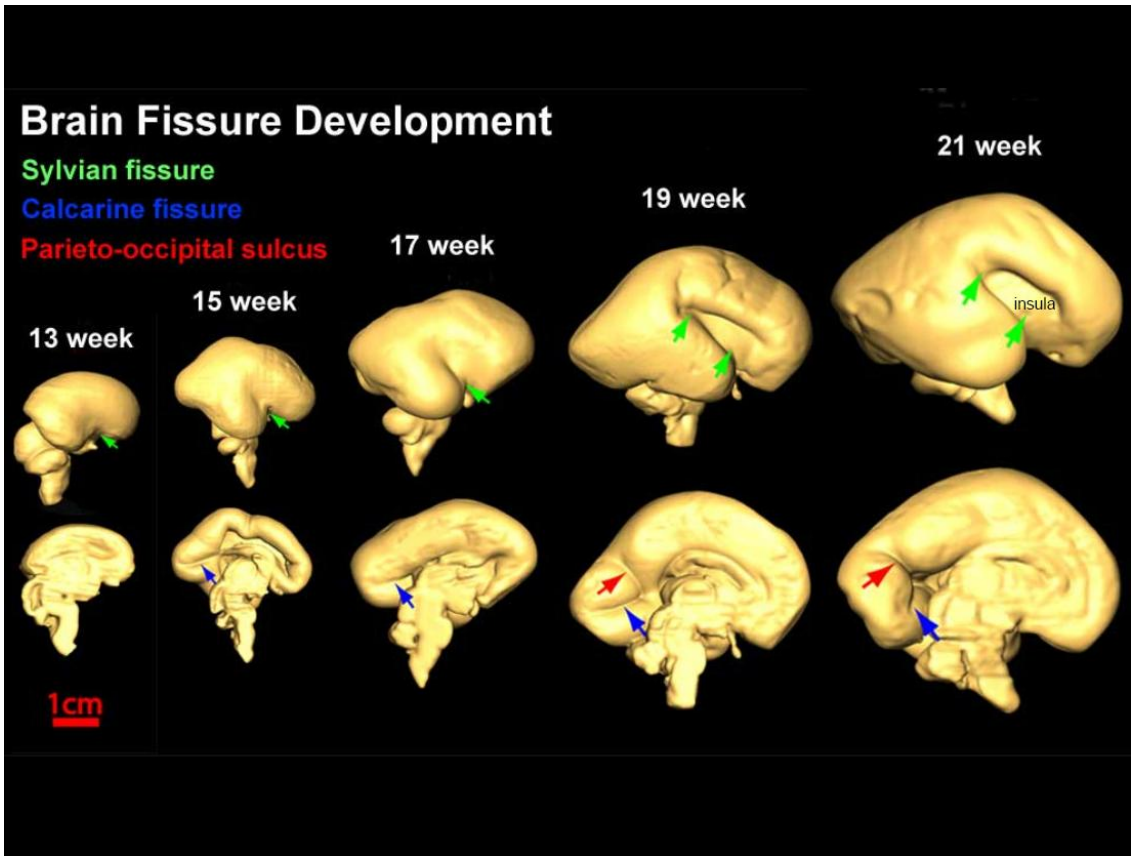


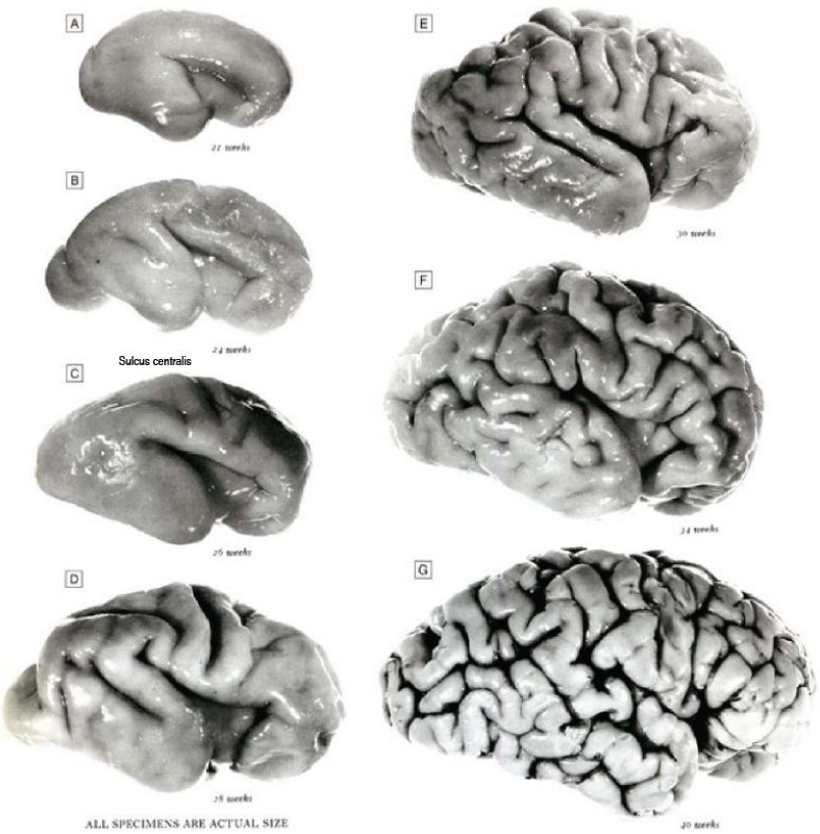
Ontwikkeling
craniaal deel hersenen
ventrale inductie
embryo 6.5 week

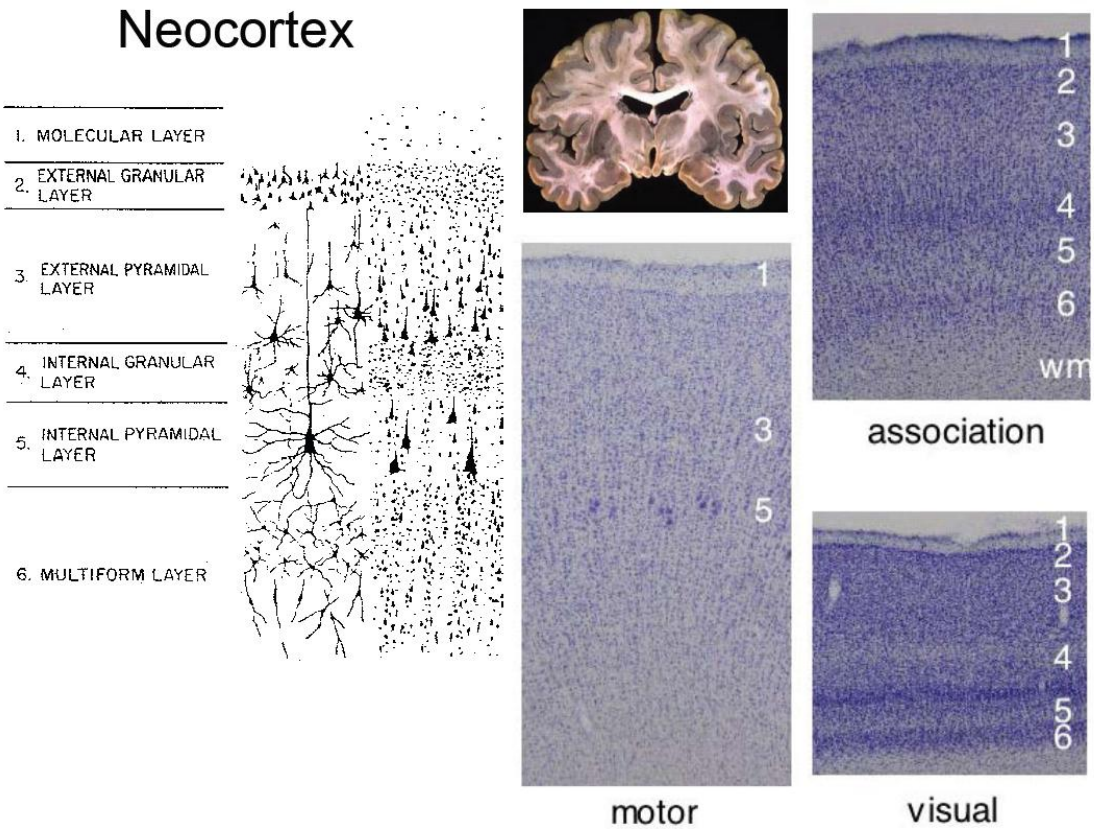

holoprocencephalie
incomplete klieving van het prosencephalon
stoornis ventrale inductie

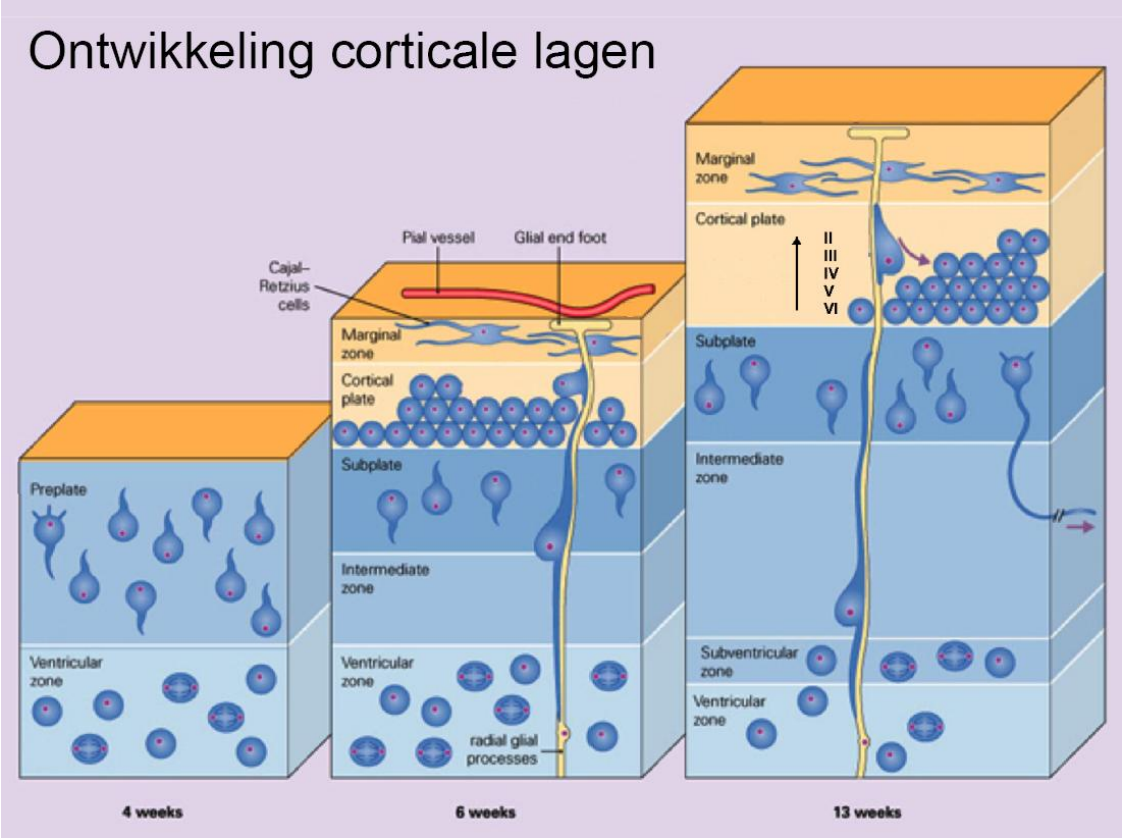

Holoprosencephalie
midfaciale defecten


Telencephale rotatie, vorming sulci en gyri
7
1
2
4
6
3
10 weken
7
2
1
10
4
3
12 weken
8
9
2
1
5
6
10
3
Laterale cerebrale fossa
15 weken
zwangerschapstermijn

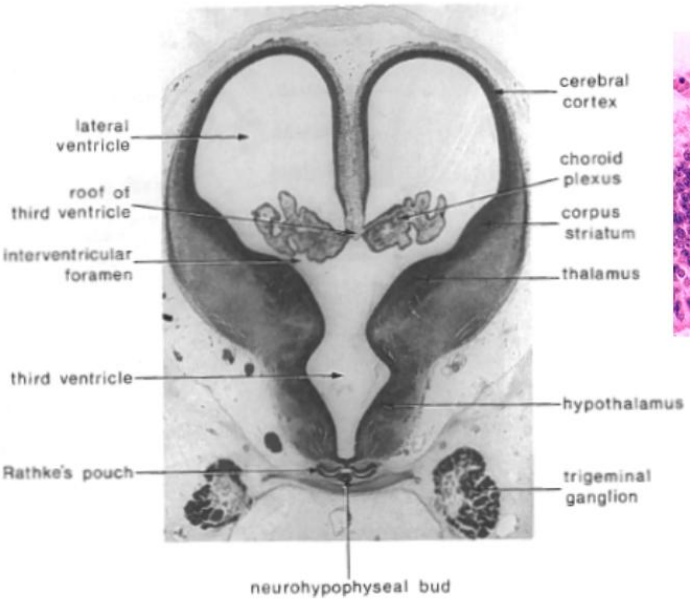

Brain Fissure Development
Sylvian fissure
Calcarine fissure
Parieto-occipital sulcus
13 week
15 week
17 week
19 week
21 week
insula
1cm

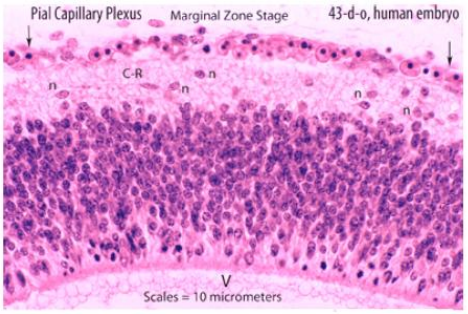

A
B
C
D
E
F
G
Sulcus centralis
ALL SPECIMENS ARE ACTUAL SIZE


Neocortex
1. MOLECULAR LAYER
2. EXTERNAL GRANULAR LAYER
3. EXTERNAL PYRAMIDAL LAYER
4. INTERNAL GRANULAR LAYER
5. INTERNAL PYRAMIDAL LAYER
6. MULTIFORM LAYER
1
3
5
motor
1
2
3
4
5
6
wm
association
1
2
3
4
5
6
visual

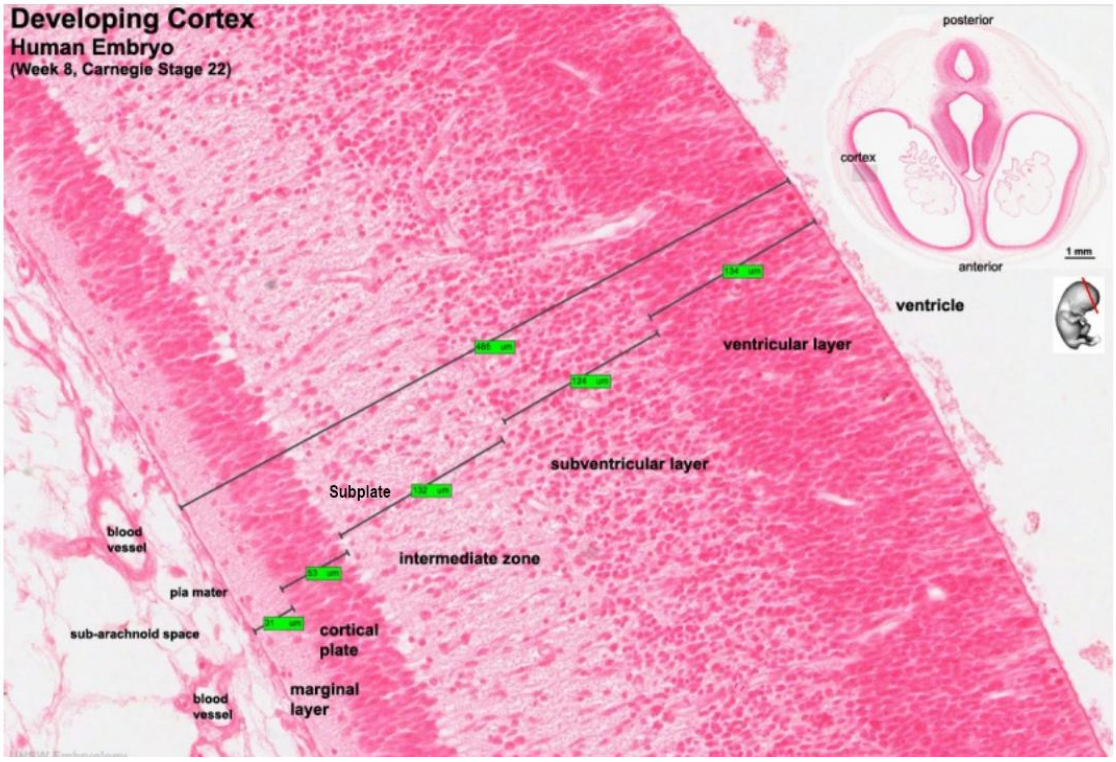

Ontwikkeling corticale lagen
Pial vessel
Glial end foot
Cajal–Retzius cells
Marginal zone
Cortical plate
Subplate
Intermediate zone
Ventricular zone
radial glial processes
Preplate
Subventricular zone
II
III
IV
V
VI
4 weeks
6 weeks
13 weeks

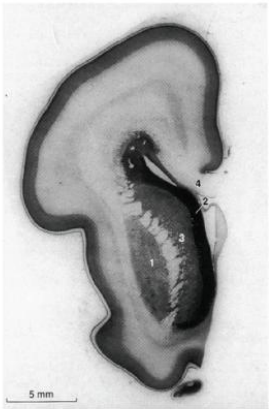
Cortex embryo 5-6 weken oud





Cortex embryo 8 weken oud



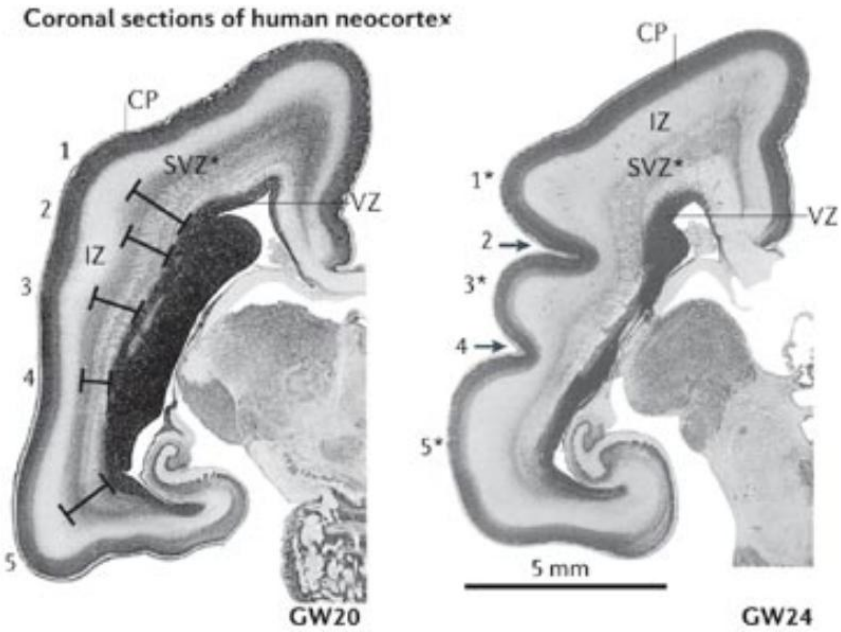


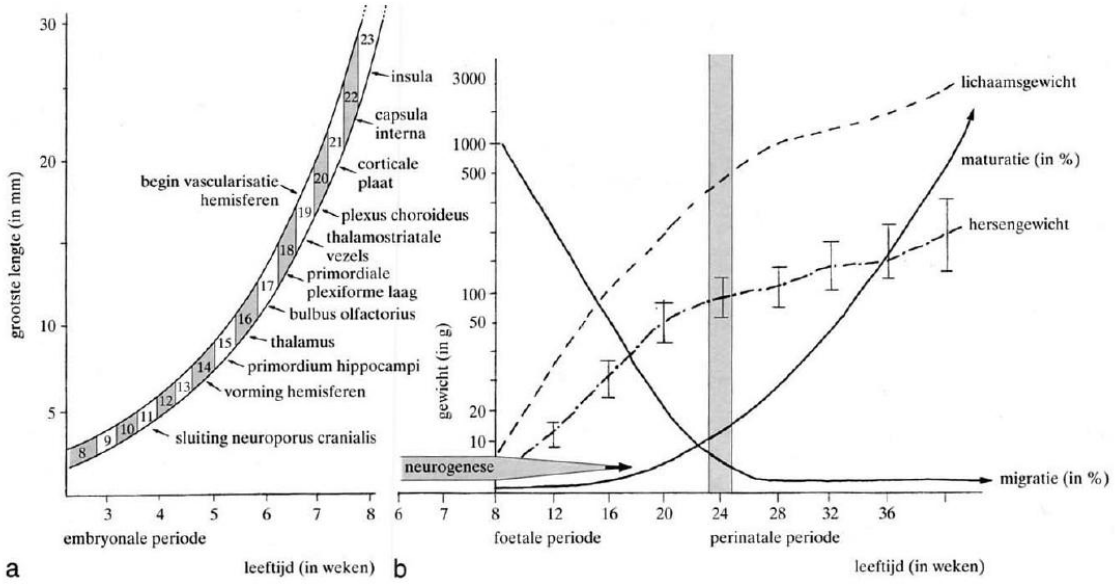
Ganglionheuvel

nucleus caudatus
putamen
globus pallidus

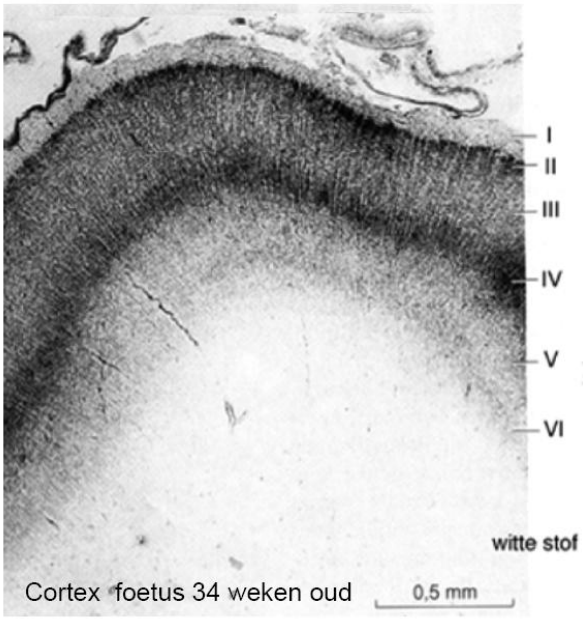
amygdala

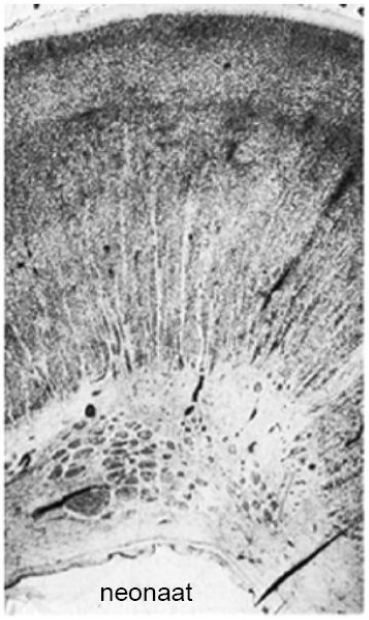
subventriculaire zone voorspelt
plaats van de gyri en sulci





Migratie stoornissen lissencephalie





Literatuur

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Semiologie van epileptische aanvallen

terug naar inhoudsopgave

Dr. F.S.S. Leijten, neuroloog
Brain Center Rudolf Magnus, Universitair Medisch Centrum Utrecht

Ik zal 2 vragen beantwoorden:

1. Wat maakt een aanval waarschijnlijk epileptisch?
2. Wat zegt het begin van een aanval over de soort epilepsie?
    a. aura's
    b. beloop

1. Wat maakt een aanval waarschijnlijk epileptisch?

terug naar inhoudsopgave

Er zijn in de anamnese van een aanval vaak weinig specifieke dingen die de diagnose epileptische aanval zeker maken. De patiënt kan zich vaak niet veel herinneren, getuigen zijn er niet of ze zijn zich zo geschrokken dat ze geen goede observatie hebben gedaan. Ook bij flauwvallen kan iemand op de grond een paar schokken vertonen. Omstanders zijn er dan van overtuigd dat het 'epilepsie' was. Het enig zekere verschijnsel is een laterale tongbeet, die vrijwel alleen bij (gegeneraliseerd tonisch-clonische) aanvallen voorkomt. Verwardheid na een aanval is ook een belangrijke aanwijzing voor een epileptische oorsprong.
In toenemende mate zijn omstanders geneigd om aanvallen vast te leggen op een mobieltje. Dat kan helpen, mits de beoordelaar veel aanvallen heeft gezien. Het begin van de aanval staat natuurlijk niet op beeld. Uit de (schokkende) bewegingen die iemand maakt, kan een geoefend oog opmaken of het een epileptische of psychogene aanval betreft. Maar het blijft soms moeilijk. Er bestaan frontale epileptische aanvallen met vreemde motoriek die al snel psychogeen lijkt.

2. Wat zegt het begin van een aanval over de soort epilepsie?

terug naar inhoudsopgave

2.a. aura's

Bij focale epilepsie voelt de patiënt de aanval soms aankomen met een aura. De term aura ('aura' in Latijn en Grieks betekent 'bewegende lucht, briesje') wordt in de neurologie gebruikt als de 'voorbode' van aanvallen, zowel bij migraine als bij focale epilepsie. Door een aura te zien als 'voorbode' wordt eraan voorbijgegaan dat het aura zelf een epileptische aanval of een fase in een epileptische aanval is. In de (oude) classificatie van epileptische aanvallen wordt als synoniem 'eenvoudig partiële' aanval of 'elementaire' aanval gebruikt. Aura's impliceren dat de aanval focaal (partieel) is. Bij primair gegeneraliseerde aanvallen, bijvoorbeeld in het kader van absence epilepsie, kunnen geen aura's optreden.

Aura's moeten worden onderscheiden van prodromale verschijnselen ('prodromos' in het Grieks betekent ' voorbode'). Prodromen zijn gemoedstoestanden die uren tot dagen voor een aanval kunnen bestaan. Andermaal wordt deze term zowel bij migraine als epilepsie gebruikt. Voorafgaand aan de migraine-aanval kunnen patiënten extra prikkelbaar zijn, slecht slapen of verandering in eetlust ervaren. Na de aanval zijn ze daar vanaf. Ook epilepsiepatienten en hun partners herkennen dit soms. Prodromen worden nogal eens gerapporteerd door patiënten met juveniele myoclonus epilepsie, of patiënten met focale epilepsie met aanvalsclusters. Het verschil met aura's is de duur van de verschijnselen. Aura's duren bij epilepsie zelden langer dan 10 seconden, en bij migraine minuten.
De gewaarwording tijdens een aura is belangrijk bij de lokalisatie van het epileptische focus of het epileptische circuit in de hersenen. Aura's zijn immers het eerste interpreteerbare verschijnsel tijdens een epileptische aanval. Aura's ontstaan in de buurt van waar de aanval begint. Wanneer aura's interpretabel zijn, vormen ze dus een belangrijke sleutel. Aura's worden onderverdeeld in:

- visuele aura's: meestal het zien van gekleurde bollen in een gezichtsveld; dit wijst op betrokkenheid van de primair visuele cortex (V1, area striata) contralateraal; het zien van echte (meestal stilstaande) scènes wijst naar het achterste deel van de hippocampus of de laterale temporale neocortex;
- auditieve aura's: meestal het horen van vage stemmen of ongevormde geluiden bij betrokkenheid van de bovenste gyrus temporalis superior, hippocampus of insula van de taaldominante hemisfeer;
- epigastrische aura's: het opstijgend gevoel uit de maagstreek, soms omschreven als een warm gevoel dat uit de buik omhoog komt, klassiek bij mesiotemporale epilepsie, dus geassocieerd met de hippocampus;
- angst: als aura vaak ook zichtbaar door wijde pupillen, kippenvel, hyperventilatie: voorste limbische circuit, dus amygdala (anterieur mesiaal temporaal), fronto-orbitaal of in het cingulum;
- experiëntiële aura's: bedoeld worden ervaringen als déjà vu, déjà vecu of déjà entendu: het beleven van ervaringen alsof deze door de patiënt van tevoren al werden voorzien; dit wordt verklaard met het door elkaar halen van de tijdsbeleving van waarnemingen; lokalisatie in het geheugensysteem: hippocampus en laterale temporale neocortex. Experiëntiële aura's kunnen ook de vorm aannemen van een obsessie of drang om iets te doen, meestal bij een origine in de frontaalkwab, en de vorm van een vertigo of draaisensatie bij een origine pariëtaal;
- somatosensibele aura's: gevoelssensaties zoals prikkelingen, tintelingen, verstijving; deze kunnen gelokaliseerd zijn, bijvoorbeeld in de rechter duim; dan wijst dit op een origine in de somatosensibele cortex van de pre- en postcentrale gyrus ter plaatse van de desbetreffende representatie volgens het poppetje van Penfield;
- onbestemde aura's: veel aura's zijn door patiënten moeilijk te verwoorden; deze aura's hebben geen lokaliserende waarde.

Een EEG tijdens een aanval is alleen zeker afwijkend als er sprake is van bewustzijnsdaling. Dat heeft te maken met het feit dat een aanval een bepaalde hersenoppervlakte moet bestrijken voordat deze zichtbaar wordt in het EEG. Dit komt omdat de schedel de potentialen 'uitsmeert' en kleine gebeurtenissen onzichtbaar maakt. Bovendien hangt het af van waar een

aanval ontstaat. Een aura dat ontstaat in een diep hersengebied zoals de hippocampus, is bij voorbaat al moeilijk op te pikken met een elektrode op de schedel. Epileptische aura's tijdens een EEG registratie hoeven niet gepaard te gaan met afwijkingen.

2.b. beloop

Frontale aanvallen kunnen lijken op absences, of kunnen juist gepaard gaan met veel motoriek (hypermotore aanvallen). Temporale aanvallen hebben vaak een lang beloop met een aura, gevolgd door bewustzijnsdaling met automatismen (smakken, friemelen). Na de aanval is de patiënt meestal nog langdurig verward. Aanvallen uit het centrale windingengebied gaan gepaard met tintelingen of trekkingen in een lichaamsdeel, met uitbreiding naar andere lichaamsdelen, meestal aan dezelfde zijde (een zgn. 'Jacksonse marche'). Occipitale aanvallen gaan gepaard met visuele verschijnselen en vaak ook hoofdpijn.
Wanneer een aanval wordt gevangen op EEG, moet de laborant testen. Vooral testen van het bewustzijn (reageren op een vraag, een woord onthouden) is belangrijk. Als vaststaat dat het bewustzijn afwijkend is, moet het ictale EEG afwijkingen vertonen. Het ontbreken van afwijkingen is dan een bewijs van het niet-epileptisch of zelfs psychogeen zijn van de aanval. EEGs, vooral bij kinderen (die vaker aanvallen hebben), moeten bij voorkeur gepaard gaan met videoregistratie.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

- https://www.epilepsydiagnosis.org/
- Gunning B, Leijten F, red. Epilepsie Basisboek, Diagnosis Uitgevers, Leusden, 2015.
- Lüders HO, Noachtar S. Epileptic Seizures: pathophysiology and clinical semiology. Churchill Livingstone, Philadelphia 2000.

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Semiologie van epileptische aanvallen bij volwassenen

terug naar inhoudsopgave

Drs. Steven Claus
SEIN - Heemstede

De klinisch praktische aanname is nog steeds dat epileptische aanvallen ontstaan in corticale gebieden en delen van het limbisch systeem (hippocampus). Dit is een veel groter gebied dan wordt bestreken met een EEG dat wordt verricht met een standaard 10/20 montage. Het gevolg is dat niet alle epileptische aanvallen kunnen worden 'gevangen' met het EEG.

Epileptische aanvallen zijn eigenlijk een elektrische dysregulatie van zenuwcellen. Bij de localisatiegebonden epilepsieën (LGE) beginnen deze waarschijnlijk is een klein groepje zenuwcellen. De aanvalsactiviteit 'recruteert' dan steeds grotere gebieden van zenuwcellen. Als dit gebied groot genoeg wordt kan het te zien zijn in het EEG (vermits het dus kan worden opgepikt door de elektroden).

Bij recruteren worden ook gebieden bereikt waar functie gelegen is. In dit geval wordt deze functie geactiveerd. Aangenomen dat bij LGE de aanvallen elke keer vanuit één zone ontstaan en op een zelfde manier spreiden, ontstaat bij elke aanval dezelfde gedragsveranderingen: stereotypie van aanvallen. Het gedrag 'verraadt' dus waar een aanval zich afspeelt, zelfs al is dat niet te zien in het EEG. Het stereotype gedrag is dus ook van grote diagnostische waarde. De tekenen en verschijnselen waaruit het gedrag bestaat noemen we semiologie.

De relatie tussen hersengebieden en functie is in het veld van de epilepsiechirurgie heel goed onderzocht. We weten dus redelijk goed welk gedrag goede voorspellende waarde heeft voor welk hersengebied geactiveerd is geraakt door de aanval. Op deze manier kan zelfs redelijk goed voorspeld worden waar een aanval ontstaat en hoe deze spreidt. Het herkennen van dit gedrag in context van het EEG is dus van grote waarde in: differentiëren van epileptische/niet epileptische aanvallen, het classificeren van aanvallen (het soort epileptisch syndroom), het voorspellen waar – in geval van LGE – een aanval begint en hoe deze spreidt.

Semiologie is niet alleen zichtbaar gedrag. Het is ook gedrag dat ervaren wordt door een patient, maar dat niet door de buitenwereld gezien kan worden: experientele aura's bijvoorbeeld. Ook zijn sommige veranderingen moeilijk te ontdekken door een ongetrained persoon: autonome verschijnselen zoals versnelde ademhaling, transpireren, kleurveranderingen, kippenvel, hartslag veranderingen. Veel van de gedragingen kunnen uitgevraagd worden voor een onderzoek. Een goede anamnese is van belang.

De laborant heeft – gezien het nauwe contact met patient, en als eerste observant – dus een cruciale rol in het onderkennen en herkennen van dit gedrag. Daarom is deze presentatie. Om meer bewustzijn te creëren van de semiologie, en om tools aan te reiken voor betere herkenning (bijvoorbeeld door middel van observatie en actieve interventie). Tevens is het aan de laborant een goede beschrijving te maken, zodat een arts die niet bij het onderzoek is geweest alert wordt gemaakt op de gedragsveranderingen (in tijden van toenemende

taakdifferentiatie groeit de verantwoordelijkheid van deze taken nóg verder). Dit leidt tot betere diagnostiek.

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Bestuursmededelingen donderdag 16 april 2015

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen

terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Epilepsie bij kinderen

terug naar inhoudsopgave

Susanne Francisco-Davelaar en Paul Augustijn
SEIN - Heemstede

Een goede aanval- en epilepsie-(syndroom) diagnose en zo mogelijk etiologische diagnose is de basis voor adequate behandeling van kinderen met epilepsie. Naast EEG onderzoek en goede beeldvorming speelt vroegtijdige analyse van genetische factoren/oorzaken een steeds grotere rol.
Kinderen met epilepsie hebben een aanzienlijke kans op ontwikkelingsproblemen, (specifieke) leerstoornissen, kinder-psychiatrische stoornissen zoals ADHD, en emotionele problematiek.
Dit is zelfs ook aangetoond bij kinderen met zogenaamde idiopathische epilepsie zoals absence epilepsie op de kinderleeftijd en Rolandische epilepsie. Gelukkig bezitten de meeste kinderen voldoende capaciteiten waardoor er geen grote manifeste leer en of gedragsproblemen ontstaan. Bij een aantal kinderen is dat niet het geval en treden deze wel op. Daarbij is het dan lang niet altijd duidelijk wat de oorzaak is. Is er sprake van onderliggende organische pathologie, komt het door een intellectueel probleem, door persisterende subklinische of subtiele aanvallen, door de gebruikte medicatie of een beperkt copings-mechanisme van kind en gezin. Tevens doet zich dan het stapelen van problemen voor. Aangetoond is dat kinderen die medicamenteus moeilijk instelbaar zijn vaker specifieke leerstoornissen hebben en visa versa. Moeilijk instelbaar zijn gaat ook gepaard met een grotere kans op intellectuele beperking en andersom. Hetzelfde geldt voor kinder-psychiatrische stoornissen zoals ADHD en autisme spectrum stoornissen. Overvraging op school en thuis zal leiden tot emotionele schade bij het kind. Sommige kinderen gaan meer gebukt onder een opeenstapeling van bijkomende zaken dan de epilepsie.
Door middel van multidisciplinaire diagnostiek kunnen al deze facetten worden geanalyseerd en kan een behandel- en begeleidingsvoorstel gemaakt worden dat verder gaat dan uitsluitend de correcte epilepsie diagnose en medicamenteuze behandeling.
Een dergelijk multidisciplinair onderzoek wordt uitgevoerd in het Kinder Epilepsie Centrum in SEIN Heemstede. Het biedt een op maat gemaakt multidisciplinair diagnostische programma dat wordt uitgevoerd binnen 24 (-36) uur.
Aan de hand van casuïstiek wordt een en ander besproken bij deze nascholingsdag.

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Neuromonitoring tijdens epilepsie- en hersentumorchirurgie

terug naar inhoudsopgave

Dr. Vivian van Kranen-Mastenbroek en dhr Paul Bergs, laborant Klinische Neurofysiologie
Maastricht Universitair Medisch Centrum+, afdeling Klinische Neurofysiologie

Inleiding

Intraoperatieve neurofysiologische monitoring (IONM) of intraoperatieve neuromonitoring, de evaluatie van de functie van het zenuwstelsel tijdens een operatie, heeft de laatste 25 jaar een grote ontwikkeling doorgemaakt. Op dit moment speelt IONM een belangrijke rol bij een groot aantal chirurgische ingrepen bij verschillende disciplines zoals onder andere neurochirurgie, vaatchirurgie, KNO-heelkunde en orthopedie. Het belangrijkste doel van intra-operatieve neuromonitoring is het voorkómen van postoperatieve neurologische uitval. Het gebruik van IONM is dan ook het meest zinvol bij ingrepen waarbij het risico op neurologische complicaties hoog en het aantal mogelijkheden om deze complicaties te voorkomen, groot is.
Tijdens de lezing zal de nadruk liggen op de neurofysiologische technieken die het meest gebruikt worden tijdens IONM bij epilepsie- en hersentumorchirurgie. Gezien de grote verscheidenheid aan beschikbare technieken en het grote aantal ingrepen waarbij gebruik gemaakt wordt van IONM, zal dit dus zeker geen compleet overzicht zijn. Voor uitgebreidere informatie over IONM-technieken wordt verwezen naar de literatuur en meer specifieke handboeken betreffende dit onderwerp (1, 2).

Het doel van IONM

Intraoperatieve neuromonitoring kent meerdere doelen. Het belangrijkste doel is uiteraard het voorkomen van neurologische uitval veroorzaakt door de ingreep. Dit doel kan bereikt worden door het gebruik van neurofysiologische testen die
a) de functie van het zenuwweefsel aantonen, bijvoorbeeld lokalisatie van functionele cortex of banen (“mapping”). Deze testen worden toegepast na opening van de schedel (trepanatie), dus vóór (mapping van taal, sensibiliteit en motoriek) of tijdens de feitelijke ingreep (subcorticale stimulatie). Mapping wordt gebruikt voor lokalisatie van kritische structuren om deze te vermijden en schade te voorkomen.
b) het mogelijk maken de functie van het centrale zenuwstelsel min of meer continu te bewaken (“monitoring”), vooral tijdens risicovolle perioden van de ingreep. Bij monitoring wordt gebruik gemaakt van (vrijwel) continue functiemetingen om dreigende schade aan betreffende structuren te voorkomen.
Een bijkomend doel kan zijn de grootte van de ingreep te bepalen aan de hand van de verkregen neurofysiologische data. Een voorbeeld hiervan is IONM bij resectie van supratentoriële tumoren. Hierbij weegt de neurochirurg aan de hand van de verkregen terugkoppeling van de neurofysioloog voortdurend het risico op uitval af tegen de gevolgen van een subtotale verwijdering van de tumor. Soms zal de chirurg aan de hand van de monitoring besluiten eerder te stoppen dan hij eigenlijk van plan was, soms echter blijkt dat

hij een groter deel van de tumor kan weghalen dan hij aan de hand van de preoperatieve beeldvorming verwacht had.
Indien nieuwe chirurgische technieken worden geïntroduceerd in een chirurgisch centrum kan intraoperatieve monitoring tevens bijdragen aan de ontwikkeling van de chirurgische techniek. Doordat wordt vastgelegd tijdens welke stappen in de chirurgische procedure bepaalde neurologische functies bedreigd worden, kan de chirurg aan de hand van deze informatie zijn techniek eventueel bijstellen, zodat deze risico's bij toekomstige ingrepen beperkt kunnen worden.
Als laatste kunnen de gegevens verkregen tijdens intraoperatieve monitoring, bijdragen aan de voorspelling van de postoperatieve neurologische functie.

I. Mapping

I.1. Directe corticale stimulatie ter lokalisatie van motorische, sensibele en taal functies

Lokalisatie van bijvoorbeeld de taalgebieden, maar ook van sensibiliteit en motoriek, is mogelijk door gebruik van de Penfieldprocedure (awake craniotomy of wakkere craniotomie). Deze procedure, ontwikkeld door Foerster en Penfield (3, 4) en verder uitgewerkt door anderen, wordt gehanteerd indien het te opereren gebied dicht bij de corticale taalgebieden gelegen is. De taalgebieden worden intraoperatief, maar voorafgaand aan de feitelijke resectie, door middel van directe corticale stimulatie (DCS) gelokaliseerd.

Toepassing:

Vooral bij ingrepen die betrekking hebben op processen die dicht bij functionele cortex, zoals Broca, Wernicke, primair motorische en sensibele cortex, liggen. Vaak wordt deze techniek toegepast bij ingrepen in het kader van epilepsiechirurgie of neuro-oncologie. Naar aanleiding van de verkregen gegevens zal de neurochirurg de te gebruiken toegangsweg bepalen.

Procedure:

Stimulatie: De DCS wordt verricht volgens een stimulatieprotocol bestaande uit een treintje van bipolaire, bifasische blokpulsen met een stimulusfrequentie van 50 Hz, stimulusduur 0,2 msec en een stimulusintensiteit van 3-15 mA. De stimulusintensiteit wordt met stappen van 1-2 mA opgehoogd tot een respons verkregen wordt of de maximale stimulusintensiteit bereikt wordt. De stimuli worden gedurende 3 (motorisch) - 7 seconden (taal) aangeboden. Er wordt gestimuleerd met een constant current stimulator via een stimulatieprobe die gehanteerd wordt door de neurochirurg. De afstand tussen de tips van de stimulatieprobe bedraagt 3-5 mm. Eventueel kan ook gestimuleerd worden met de elektroden van een elektrodenmatje (grid) of –strip.
Observatie: de taaltesten bestaan in eerste instantie vooral uit het benoemen van plaatjes. Deze worden vrijwel continu en in willekeurige volgorde aangeboden, meestal via een computerscherm dat goed zichtbaar voor de patiënt gepositioneerd wordt. Voor het aanbieden en interpreteren van de taaltesten is de aanwezigheid van een ervaren neuropsycholoog obligaat. Deze voert voor de start van de stimulatiesessie al een oefentest uit, om de patiënt te laten wennen aan de opdracht en de snelheid van aanbieden, maar ook om een uitgangsoordeel te hebben over eventueel al aanwezige benoemingsstoornissen.
Interpretatie: op deze manier kan het gehele gebied rond het te opereren weefsel in kaart gebracht worden en kunnen niet alleen de corticale gebieden voor taal, maar ook de motorische (tonische contractie) en sensibele cortex (sensibele verschijnselen, zoals

tintelingen) gelokaliseerd worden. De aanwezigheid van motorische verschijnselen wordt, evenals sensibele verschijnselen, meestal door de patiënt zelf aangegeven en wordt daarnaast geobserveerd door neuropsycholoog en klinisch neurofysioloog. De neurochirurg kan vervolgens op grond van deze landkaart de toegangsweg en de grootte van de (corticale) resectie bepalen .
Complicaties: Een belangrijke complicatie (incidentie 9,5 %), die tijdens deze manier van stimuleren kan voorkomen, is het optreden van een stimulatiegeïnduceerde epileptische aanval (5). Door tijdens de stimulatie continu direct op de hersenen te meten met behulp van de subdurale elektroden, geplaatst in het resectiegebied (elektrocorticografie of ECoG), kunnen eventuele na-ontladingen gedetecteerd worden. Op basis hiervan kan de stimulatiesterkte en -plaats aangepast worden, zodat uitgelokte epileptische aanvallen voorkomen kunnen worden. Indien er toch een aanval optreedt kan deze over het algemeen snel gecoupeerd worden door toediening van ijswater direct op de gestimuleerde hersenschors (6). Een bijkomend probleem bij het optreden van na-ontladingen is dat eventuele reacties bij een stimulus waarbij een na-ontlading optreedt minder nauwkeurig te lokaliseren zijn en de mapping dus minder betrouwbaar is. Het is dan belangrijk na te gaan of deze respons ook optreedt bij lagere stimulussterkte waarbij er geen na-ontlading optreedt.

I.2. Phase-reversal Somatosensory Evoked Potential (PR-SEP):

Aan de hand van de fase-omkeer van de nervus(n.) medianus SEP kan de lokalisatie van de centrale sulcus bepaald worden. Vooral bij grotere ruimte-innemende processen die de lokale anatomie verstoren kan het soms moeilijk zijn de centrale sulcus op het oog te herkennen. Een phase-reversal SEP of fase-omkeer SEP die direct wordt afgeleid van de somatosensibele (en motorische) cortex kan dan uitkomst bieden.

Toepassing:

Bij alle ingrepen waarbij het noodzakelijk is de exacte locatie van de primaire motorische en/of sensibele cortex te weten bijv. bij tumorresecties, maar ook bij ingrepen waarbij continu MEP- of SEP-monitoring wordt gebruikt .

Procedure:

Stimulatie: Stimulatie van de contralaterale n. medianus vindt plaats volgens het n. medianus SEP protocol dat ook voor een routine n. medianus SEP wordt toegepast: stimulusfrequentie 3.7 Hz, -duur 0.2 msec, intensiteit 20-25 mA (of juist boven de motorische drempel bij een niet-verslapte patiënt), 100-200 averages.
Registratie: Voor registratie wordt een subdurale grid (elektrodenmatje) geplaatst op de cortex, daar waar anatomisch gezien de sensibele en motorische cortex verwacht worden. Afhankelijk van het beschikbare aantal kanalen en de mogelijkheden voor plaatsing kan gekozen worden voor een grid met bij 2x8 elektroden, maar ook andere gridconfiguraties (bijv. 4x5) zijn mogelijk. Bij plaatsing van de grid moet rekening gehouden worden met de richting van de pre- en postcentrale gyrus. De meest optimale positie van de elektroden voor SEP-PR meting is minimaal 45º, maar liefst 90º, graden ten opzichte van de aangenomen richting van de sulcus en zo dicht mogelijk bij het verwachtte handgebied.
Interpretatie: Bij stimulatie van de contralaterale n. medianus ontstaat er een respons die omkeert in fase direct boven de centrale sulcus, zodat (het handgebied van) de aangelegen primaire motorische en sensibele cortex kunnen worden gelokaliseerd . Deze lokalisatie is mede van belang als voorbereiding op peroperatieve bewaking van de sensibele en motorische functies door middel van somatosensibele respectievelijk motorische evoked potentials (SEP resp. MEP). De elektrode met de hoogste positieve respons kan gebruikt worden voor

corticale stimulatie van het handgebied voor bewaking van de motor cortex en tractus corticospinalis. De elektroden met de hoogste negatieve respons (N20) voor de registratie van de n. medianus SEP tijdens continu bewaking.

Continue monitoring

II.1. Somatosensory Evoked Potentials (SEPs)

De continue registratie van SEPs is een veel gebruikte techniek bij intraoperatieve monitoring. Allerlei chirurgische disciplines maken gebruik van de SEP voor bewaking van de somatosensibele banen, onder andere neurochirurgie, orthopedie en in mindere mate vaatchirurgie.

Toepassingen:

Alle ingrepen waarbij het somatosensibele baansysteem bedreigd wordt hetzij direct (bijv. bij intracraniële resecties en spinale ingrepen), hetzij indirect door vasculaire bedreiging (bijv. clippen van intracraniële aneurysmata).

Procedure:

Stimulatie: Stimulatie en registratie van de SEP vindt plaats volgens het standaard SEP protocol (zie Phase-reversal SEP) met stimulatie beiderzijds ter hoogte van de pols (n. medianus of n. ulnaris) en/of beiderzijds ter hoogte van de enkel (n. tibialis). Het gebruik van arm- of been SEP danwel beide is afhankelijk van de indicatie en het niveau waarop het risico op beschadiging van de somatosensibele banen het grootst is.
Registratie: De meest gebruikte registratiemethode is met oppervlakte elektroden ter hoogte van C3’ en C4’ voor n. medianus en n. ulnaris, en Cz’ voor n. tibialis SEP, met referentie Fz . Dit geldt voor alle ingrepen waarbij er geen craniotomie verricht wordt (voornamelijk spinale chirurgie, zoals scoliosecorrectie en intramedullaire tumoren) en/of waarbij plaatsing van een grid niet mogelijk is (bijvoorbeeld indien de craniotomie te ver van de postcentrale gyrus gelegen is, bij bijvoorbeeld achterste schedelgroeve en aneurysma chirurgie). Indien een craniotomie verricht wordt kan voor de registratie een subdurale grid of strip op de gyrus postcentralis gebruikt worden, meestal na lokalisatie d.m.v. phase-reversal zoals boven beschreven. Deze intracraniële registratiemethode bij supratentoriële ingrepen wordt voornamelijk toegepast bij tumoren in of dicht bij de centrale gebieden.
Interpretatie: Voor de interpretatie van de SEP worden verschillende protocollen gebruikt. Een van die protocollen is de “alles-of niets” methode, waarbij alleen waarde wordt gehecht aan een totale afwezigheid van de SEP. Deze afwezigheid wordt soms, maar niet altijd, voorafgegaan door een verlaging van de amplitude. De meeste klinieken gebruiken echter een daling van de amplitude van meer dan 50% en/of een verlenging van de latentie met meer dan 5-10% als alarmcriterium. Hierbij moet rekening gehouden worden met meer algemene factoren die een afname van de amplitude (anaesthetica) of een toename van de latentie (afkoeling van de extremiteiten tijdens langdurige ingrepen) kunnen veroorzaken .
Tegenwoordig wordt de SEP bewaking in veel gevallen gecombineerd met bewaking met motorische evoked potentials (MEP-bewaking, zie volgende paragraaf). Dit geeft een betrouwbaardere bewaking, omdat zo niet alleen potentiële schade aan de somatosensibele banen (achterstrengen) maar ook aan het motorische baansysteem direct gedetecteerd en mogelijk voorkomen kan worden. Bovendien heeft de SEP het nadeel dat deze afhankelijk is van middeling, waardoor er meer tijd verstrijkt tussen de opeenvolgende registraties. Of een dergelijke combinatie zinvol is hangt af van de aard van de ingreep en het risico op (geïsoleerde of gecombineerde) beschadiging van de sensibele en motorische banen.

II.2. Motor Evoked Potentials (MEPs)

Continue bewaking van motorische functies door middel van MEPs is van belang bij resecties in de buurt van de primaire motor cortex, maar ook bij processen in de nabijheid van de corticospinale banen. Afhankelijk van de resectie kan gekozen worden voor bewaking van armen, benen en/of aangezichtsmusculatuur. Van uitermate belang is hierbij dat er een goede communicatie bestaat tussen chirurg, neurofysioloog en anesthesist, zodat een optimale bewaking gerealiseerd kan worden.

Toepassingen:

Bij alle (supratentoriële) ingrepen waarbij een craniotomie verricht wordt en de primaire motor cortex en/ of de corticospinale banen bedreigd zijn. Mogelijkheden tot plaatsing van de grid op de motorcortex zijn afhankelijk van de plaats en grootte van de craniotomie.

Procedure:

Directe corticale stimulatie (DCS) van de motor cortex geeft over het algemeen een reproduceerbare respons afgeleid van de perifere musculatuur (spier-MEP).
Voor stimulatie wordt gebruikt gemaakt van een subdurale grid of van stripelektroden. Het stimulatieprotocol bestaat uit een treintje van 5-7 anodale monofasische blokpulsen met een interstimulus interval van 2-4 msec (250-500 Hz) en een stimulusduur van 0,2-0,5 msec (1). Het interval tussen de stimulustreintjes bedraagt idealiter 10 sec of minder om een zo continue mogelijke bewaking te garanderen. De stimulusintensiteit bedraagt 5-30 mA.
De registratie van de spier-MEPs kan worden verricht door middel van oppervlakte- of naaldelektroden. Het aantal spieren en welke spieren er gemeten worden hangt af van het gebied waar geopereerd wordt, waarbij de nadruk meer op de arm of het been van de contralaterale lichaamhelft kan liggen. Hierbij is uiteraard ook de positie van de grid mede bepalend. Corticale stimulatie van het beengebied is vaak moeilijk, als gevolg van de ligging van het been gebied. Wanneer gestimuleerd wordt met hoge stimulusintensiteit en/of duur bestaat de mogelijkheid dat er subcorticaal wordt gestimuleerd. Ook indien er een respons verkregen wordt uit de benen terwijl de grid geplaatst is boven het handgebied, is er mogelijk sprake van subcorticale stimulatie. Dit hoeft niet altijd een probleem te zijn, echter betrouwbare monitoring van de motorische cortex is dan niet meer gegarandeerd. Overleg met de neurochirurgen over het belang van corticale dan wel subcorticale stimulatie is dan vereist.

Interpretatie:

Bij een herhaalde verlaging van de amplitude van de MEP met meer dan 50% in een of meerdere spieren wordt de neurochirurg gewaarschuwd. Deze kan dan maatregelen nemen, zoals het inlassen van een korte pauze in de resectie, eventueel toedienen van papaverine bij manipulatie aan de bloedvaten en verandering van positie van eventuele klemmen. Vaak kan daarmee het volledig verdwijnen van de MEPs voorkomen worden. De MEPs opgewekt door directe corticale stimulatie en gebruikt bij supratentoriële ingrepen hebben een goede voorspellende waarde met betrekking tot het al dan niet optreden en herstellen van een postoperatieve parese (7). Indien de MEPs onveranderd aanwezig zijn gedurende de gehele operatie, is er geen aantoonbaar risico op belangrijke motorische uitval in de zin van een parese van de betreffende spiergroepen. Indien er wel een duidelijke, maar tijdelijke, afname van de amplitude of zelfs volledige (maar voorbijgaande) afwezigheid van de MEPs is kan er een postoperatieve parese optreden die echter in het merendeel van de gevallen volledig

herstelt. Bij een permanente vermindering van de MEP, dus zonder peroperatief herstel, is de kans op parese, tijdelijk dan wel blijvend, groot. Bij volledig verlies van de MEPs zonder herstel is er een grote kans (80%) op een permanente postoperatieve parese (8). Een goede communicatie tussen chirurg en neurofysioloog is dan ook van groot belang om optimaal gebruik te kunnen maken van de signalerende functie van bewaking met behulp van MEPs.

Anesthesie:

Het beste resultaat wordt bereikt door gebruik van totale intraveneuze anesthesie nl. Ketamine , Diprivan i.c.m. een analgeticum (Sufentanyl, Alfentanyl of Remifentanyl), zonder gebruik van spierverslapping. Echter er zijn meerdere anesthesiemethoden mogelijk b.v. met gebruik van een lage dosering dampvormige inhalatieanesthetica. Hierbij is het resultaat nogal eens teleurstellend daar de dampvormige anesthetica de SEP en MEP-amplituden negatief beïnvloeden (deze worden lager).

Monitoring op afstand

Door de ontwikkelingen op het gebied van telemedicine kan een deel van deze bewaking op afstand gebeuren (telemonitoring). Hierbij wordt zowel de kwaliteit van de bewaking als de communicatie gewaarborgd door aanwezigheid van een ervaren KNF-laborant in de operatiekamer en een directe verbinding met de klinisch neurofysioloog. Dit kan zowel intramuraal, binnen het eigen ziekenhuis, als extramuraal, dus in een ander ziekenhuis. Door het gebruik van veilige internetverbindingen en speciale software kan vrijwel iedere afstand worden overbrugd, mits voldaan wordt aan de eisen van veiligheid, betrouwbaarheid en voldoende back-up.

Conclusie

Intraoperatieve neuromonitoring maakt gebruik van neurofysiologische technieken voor het in kaart brengen (mapping) en het bewaken (monitoring) van belangrijke functies van het centraal zenuwstelsel en wordt bij steeds meer (neuro)chirurgische ingrepen toegepast. IONM kan een bijdrage leveren aan de kwaliteit en de uitkomst van ingrepen waarbij het risico bestaat dat bepaalde structuren beschadigd worden. Het succes van intra-operatieve neuromonitoring staat of valt met de aanwezigheid van een goed op elkaar ingespeeld team van anesthesiologen, anesthesiemedewerkers, neurochirurgen, klinisch neurofysiologen en klinisch neurofysiologische laboranten. Door de invoering van monitoring op afstand is de personele belasting afgenomen en de efficiëntie duidelijk toegenomen, zonder verlies aan betrouwbaarheid en veiligheid.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

1. V. Deletis, J. L. Shils, Eds., Neurophysiology in neurosurgery, (Academic Press (Elsevier Science), ed. 1, 2002), 1, pp. 487.
2. M. R. Nuwer, Ed., Intraoperative monitoring of neural function, vol. 8 (Elsevier, Amsterdam, 2008), vol. 8, pp. 955.
3. O. Foerster, "The cerebral cortex of man". Lancet, 309 (1931).
4. W. Penfield, E. Bochey, Somatic motor and sensory representation in the cerebral cortex of man as studied by electrical stimulation. Brain 60, 389 (1937).
5. A. Szelenyi, B. Joksimovic, V. Seifert, Intraoperative risk of seizures associated with transient direct cortical stimulation in patients with symptomatic epilepsy. J Clin Neurophysiol 24, 39 (Feb, 2007).
6. C. J. Sartorius, M. S. Berger, Rapid termination of intraoperative stimulation-evoked seizures with application of cold Ringer's lactate to the cortex. Technical note. Journal of neurosurgery 88, 349 (Feb, 1998).
7. G. Neuloh, U. Pechstein, C. Cedzich, J. Schramm, Motor evoked potential monitoring with supratentorial surgery. Neurosurgery 54, 1061 (May, 2004).
8. G. Neuloh, J. Schramm, Motor evoked potential monitoring for the surgery of brain tumours and vascular malformations. Advances and technical standards in neurosurgery 29, 171 (2004).
9. V. v. Kranen -Mastenbroek, Intraoperatieve neuromonitoring bij neurochirurgische en orthopedische ingrepen. (hoofdstuk 46, Leerboek klinische neurofysiologie (2014).

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Psychologische gevolgen van epilepsie

terug naar inhoudsopgave

Dhr. William Smit, laborant Klinische Neurofysiologie in opleiding
Afdeling Klinische Neurofysiologie, Universitair Medisch Centrum Utrecht

Onderstaand stuk is grotendeels gebaseerd op een reviewartikel van McCagh, Fisk en Baker (2009), getiteld 'Epilepsy, psychosocial en cognitive functioning' gepubliceerd in Epilepsy Research.

Aanleiding

In de opleiding tot KNF-laborant wordt er vanzelfsprekend volop aandacht besteed aan het EEG en de neurofysiologische aspecten van epilepsie. Deze kennis is immers nodig om ons werk te doen. Hoewel dit natuurlijk per afdeling verschilt, werken de meeste KNF-laboranten veelvuldig en soms ook intensief met patiënten met epilepsie. Toch wordt er in de opleiding , maar ook daarna, nauwelijks aandacht besteed aan andere aspecten van epilepsie, bijvoorbeeld de impact van de aandoening op het dagelijks leven. In dit artikel wordt een poging gedaan om de kennis van deze aspecten te vergroten.

Psychosociaal functioneren

Als het gaat over de impact van een aandoening op het dagelijks leven, komt de term psychosociaal functioneren naar voren. Psychosociaal functioneren is in feite het functioneren van een persoon in zijn of haar sociale omgeving, dus op het gebied van bijvoorbeeld werk, onderwijs en relaties. De mate waarin de persoon wel of niet functioneert op deze gebieden bepaalt mede de kwaliteit van leven van die persoon.

McCagh, Fisk en Baker (2009) hebben in hun reviewartikel op een rij gezet hoe het is gesteld met het psychosociaal functioneren van mensen met epilepsie. In het algemeen kan gezegd worden dat mensen met epilepsie meer sociale problemen hebben dan de algemene populatie. Wat bepaalt nu de kwaliteit van leven het meest? Bij mensen met epilepsie wordt dit vooral bepaald door aanvalsvrijheid. Zo blijkt bijvoorbeeld dat de kwaliteit van leven stijgt als patiënten aanvalsvrij zijn geworden na epilepsiechirurgie.

Patiënten zelf beschouwen de onzekerheid en de angst om een aanval te krijgen als meest vervelende aspect van hun aandoening. De angst om een aanval te krijgen maakt mensen met epilepsie in feite kwetsbaar in sociale situaties, waardoor er problemen op sociaal gebied kunnen ontstaan. Uit onderzoek blijkt zelfs dat de psychosociale problemen bij mensen met epilepsie in alle culturen voorkomen, zoals een lagere kwaliteit van leven, slechtere schoolprestaties, werkloosheid , sociale isolatie en exclusie en problemen met het aangaan en onderhouden van relaties.

Er zijn verschillende aspecten die min of meer invloed hebben op het psychosociaal functioneren van mensen met epilepsie . In de volgende alinea's worden de belangrijkste

daarvan toegelicht, namelijk (1) mythes, stereotypes en stigma, (2) psychopathologie, depressie en angststoornissen (3) persoonlijkheidskenmerken (4) sociale relaties en (5) onderwijs en werk

Mythes, stereotypes en stigma
Historisch gezien zijn er allerlei mythes ontstaan over epilepsie. Een mythe is volgens de Van Dale ‘ een gangbare, als onaantastbaar beschouwde, maar ongegronde opvatting‘. Op TV en in films wordt bijvoorbeeld soms nog steeds het beeld in stand gehouden dat mensen met epilepsie bezeten zijn door de duivel en daarbij gevaarlijk en gewelddadig kunnen worden. Deze negatieve opvattingen kunnen stigmatiserend werken. Daarnaast blijken er soms onjuiste opvattingen in de maatschappij te leven. Zo gelooft een deel van het algemene publiek zelfs dat elke epileptische aanval gestopt moet worden door direct medisch handelen en dat men iets in de mond van de persoon moet stoppen zodat hij of zij de tong niet inslikt. Dergelijke opvattingen dragen er dus aan bij dat mensen met epilepsie bang zijn om een aanval te krijgen in het openbaar, omdat de kans groot is dat zij niet de adequate hulp krijgen.

Psychopathologie, depressie en angst

Mensen met epilepsie hebben een grotere kans op het ontwikkelen van psychische stoornissen. Depressies en zelfmoord komen zelfs 4-5 keer zo vaak voor ten opzichte van mensen zonder epilepsie. Ondanks deze hogere prevalentiecijfers, worden deze stoornissen echter in de praktijk niet altijd erkend en daardoor ook niet adequaat behandeld.

Het is onduidelijk waarom mensen met epilepsie een grotere kans hebben op het krijgen van psychopathologie. Een mogelijke verklaring is dat mensen met epilepsie, net als andere mensen met een chronische aandoening, een negatieve houding hebben en minder verwachtingen hebben ten opzichte van het leven. Daarnaast kunnen neurobiologische factoren een rol spelen. Zo laat een onderzoek zien dat 45% van de kinderen met epilepsie een voorgeschiedenis had met psychopathologie (angststoornissen, depressie en ADHD) voorafgaand aan het eerste begin van de epilepsie. Het zou dus kunnen zijn dat er een onderliggend neurobiologisch aspect ten grondslag ligt aan het ontstaan van epilepsie en psychopathologie.

Angststoornissen zijn de meest voorkomende vorm van psychopathologie bij mensen met epilepsie. Zoals eerder gesteld, speelt bij het ontstaan van angst voornamelijk de onvoorspelbaarheid van aanvallen een rol of de angst om een aanval te krijgen in het openbaar. Hierdoor kan er bijvoorbeeld een sociale angststoornis of agorafobie (pleinvrees) ontstaan.

Ook depressies komen vaak voor. Uit onderzoek blijkt dat zo’n 40-60% van de mensen met epilepsie symptomen heeft die passen bij een depressie. Met name mensen met focale epilepsie, complex-partiële aanvallen en temporaalkwab-epilepsie hebben vaker last van depressieve symptomen. Gevoelens van een depressie kunnen daarnaast samenhangen met een hoge aanvalsfrequentie en bepaalde anti-epileptica. Ook hier kunnen neurobiologische factoren een rol spelen. Uit meerdere studies is bijvoorbeeld gebleken dat mensen met een voorgeschiedenis van depressies en het doen van een zelfmoordpoging een grotere kans hadden om uiteindelijk epilepsie te ontwikkelen.

Persoonlijkheidskenmerken

Het ontstaan van psychosociale problemen hangt ook af van persoonlijkheidskenmerken. Zo hebben veel mensen met epilepsie vaak een laag gevoel van eigenwaarde. Mensen met epilepsie kunnen zich bijvoorbeeld minder competent en succesvol voelen, een groter gevoel van afhankelijkheid hebben en minder controle over het eigen leven ervaren dan mensen zonder epilepsie. Dit is met name het geval als de aanvallen frequenter voorkomen en ernstiger van aard zijn. Een laag gevoel van eigenwaarde en het gevoel geen controle te hebben over het leven kan op zijn beurt weer leiden tot het ontstaan van angststoornissen en depressies.

Sociale relaties

Sociale isolatie komt vrij vaak voor bij mensen met epilepsie. Verschillende factoren kunnen hieraan ten grondslag liggen. Zo kan het zijn dat mensen met epilepsie sociale situaties gaan vermijden, omdat ze bang zijn om aanvallen te krijgen. Daarnaast kan bijvoorbeeld werkloosheid , dat vaak voorkomt bij mensen met epilepsie, het gevolg hebben dat zij gewoonweg minder vaak andere mensen tegenkomen. Ook het niet mogen autorijden kan een belemmering zijn om volledig zelfstandig deel te nemen aan de maatschappij. Epilepsie kan er dus voor zorgen dat mensen minder mogelijkheden hebben om andere mensen te ontmoeten en gaan zij daardoor dus minder sociale relaties aan. Hierdoor is er een ook minder sociale steun beschikbaar, waardoor mensen met epilepsie kwetsbaar zijn in hoe zij met hun aandoening omgaan.

Onderwijs en werk

Kinderen met epilepsie hebben vaker leerproblemen dan kinderen zonder epilepsie. Zo kunnen aanvallen een negatieve invloed hebben op de cognitieve ontwikkeling van kinderen, waardoor ze eerder leerproblemen kunnen ontwikkelen. Daarnaast zijn mensen met epilepsie vaker werkloos en hebben zij vaker een baan onder hun niveau. Met name mensen met tonisch-clonische aanvallen en een hoge aanvalsfrequentie zijn vaker werkloos. Ook andere factoren kunnen een rol spelen, omdat bijvoorbeeld werkgevers bang zijn om iemand met epilepsie aan te nemen.

Conclusie

Al met al heeft de diagnose dus een grote impact op het psychosociaal functioneren van mensen met epilepsie. Zo hebben zij vaker last van depressies en angststoornissen, een hogere kans op sociale isolatie en meer problemen op het gebied van onderwijs en werk. Ook bepaalde persoonlijkheidskenmerken kunnen een negatieve bijdrage leveren aan de kwaliteit van leven van mensen met epilepsie. Daarnaast is het belangrijk te beseffen dat mensen met epilepsie geconfronteerd worden met allerlei opvattingen vanuit de maatschappij over hun aandoening.

Het is en blijft de taak van KNF-laboranten om vooral met een neurofysiologische bril te kijken naar mensen met epilepsie. Toch is ervoor te pleiten dat ook KNF-laboranten zich bewust zijn van de gevolgen van epilepsie voor het dagelijkse leven. Meer kennis van de patiënt kan namelijk bijdragen aan meer begip richting de patiënt. Dit is zeker relevant als we intensief en langdurig bezig zijn met de patiënt, waarin we soms in korte tijd veel over de

patiënt te weten komen. Als patiënten het idee hebben begrepen te worden, kan ook dit namelijk een positieve bijdrage leveren aan de kwaliteit van leven.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

- reviewartikel van McCagh, Fisk en Baker (2009), getiteld ’Epilepsy, psychosocial en cognitive functioning’ gepubliceerd in Epilepsy Research.

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Het vertebrobasilaire systeem en het subclavian steal syndrome

terug naar inhoudsopgave

Mevr. Janneke Postma, laborante Klinische NeuroFysiologie
Afdeling Klinische Neurofysiologie, Martini Ziekenhuis Groningen

Abstract:
Er zal aandacht geschonken worden aan de anatomie van het vertebrobasilaire systeem, enkele voorbeelden van afwijkende anatomie en eventuele afwijkingen die men tegen kan komen bij het duplex -en/ of dopplerondezoek van de a.vertebralis, a.basilaris en a.subclavia belichten.
Ook komen klinische verschijnselen van een vertebrobasilaire TIA aan bod.
De gehele presentatie zal met name de praktische kant laten zien, en ook interactief zijn door verschillende filmpjes en 'raad'- plaatjes.

Inleiding

Bij een minderheid van de TIA-patiënten (10-30%) is door kleine embolieën of lokale atherosclerose een afsluiting opgetreden in een van de vertebrobasilaire (zij)takken. Uitval van de functie van de verzorgingsgebieden van deze arteriën geeft bepaalde klinische verschijnselen.
Dit kan plaatsvinden in de hersenstam, cerebellum, in de temporale of occipitale kwab. Klinische verschijnselen kunnen variëren van duizeligheid tot wazig zicht tot dysarthrie en hemiparese en zelfs dropattacks. Wanneer we de anatomie beter bestuderen zijn deze uitvalsverschijnselen goed te begrijpen.

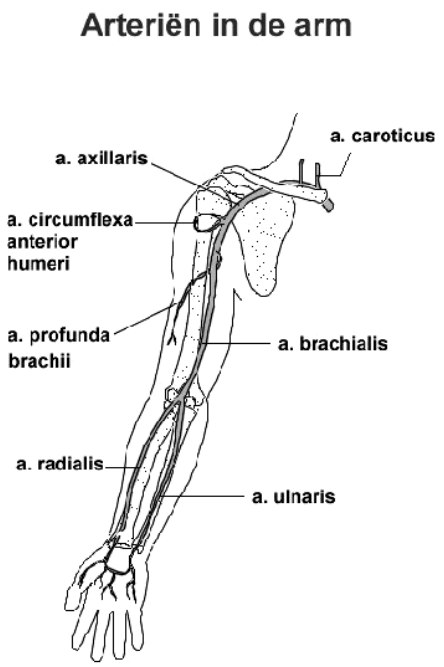
Anatomie

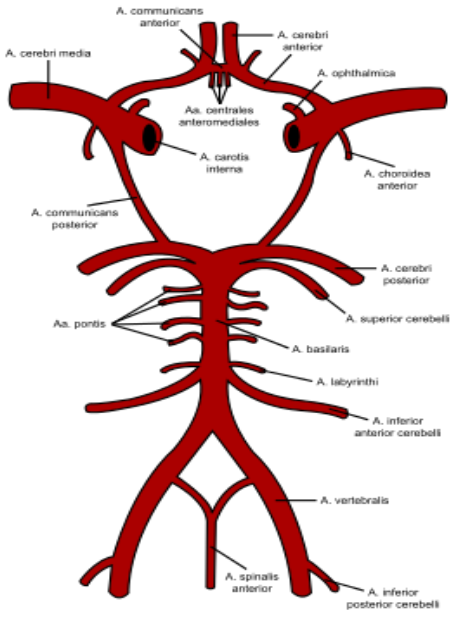
terug naar inhoudsopgave

Het vertebrobasilaire systeem is samen met het carotissysteem verantwoordelijk voor de bloedvoorziening van de hersenen. Waar het carotissysteem de grote hersenen van bloed voorziet, doet het vertebrobasilaire systeem dit voor de kleine hersenen en het cerebellum.

De a.vertebralis ontspringt zowel links als rechts uit de proximale a.subclavia. De a.vertebralis en haar takken zijn vaak asymmetrisch in diameter (en dus ook flow) aangelegd. De beide aa.vertebrales treden door het foramen magnum de schedelholte binnen. Vanuit de a.vertebralis ontspringt een aantal zijtakken die van belang zijn voor de bloedvoorziening van het ruggemerg. Aan de bovenrand van de medulla oblongata verenigen beide aa.vertebrales zich tot de a.basilaris. De a.basilaris loopt langs de voorzijde van de pons verder omhoog. Ook de a.basilaris geeft verschillende zijtakken af die het onderste deel van de kleine hersenen, de laterale pons en de medulla oblongata verzorgen.

De a.subclavia ontspringt rechts uit de truncus brachiocephalicus en aan de linkerzijde direct uit de aortaboog. Wanneer de a.subclavia onder het sleutelbeen duikt en de eerste rib passeert, noemt men het de a.axillaris.
Wanneer de a.axillaris de onderste rand van de m.teres major passeert, noemt men het de a.brachialis.





aa.vertebralis, de a.basilaris en cirkel van Willis

A.vertebralis

Duplex-onderzoek
De a.vertebralis kan o.a. met behulp van het duplex-onderzoek in beeld gebracht worden. Omdat de a.vertebralis door het vertebraalkanaal loopt en alleen is te visualiseren tussen de processi transversi, wordt vooral gelet op het stroomprofiel en stroomsnelheden.
Er zijn een aantal anatomische ‘handigheidjes’ om de a.vertebralis gemakkelijk in beeld te kunnen krijgen:

- De vena vertebralis bevindt zich anterior ten opzichte van de arteria vertebralis. Zowel de arteria als de vena lopen door het vertebraalkanaal en zijn te visualiseren tussen de processi transversi. (**V**ene=**v**oor, **a**rterie= **a**chter)
- Eerst de a.carotis communis (ACC) longitudinaal in beeld en vanuit die positie kantelen naar de wervels.

- Vraag aan de patiënt eventueel het hoofd recht te houden en breng de a.vertebralis longitudinaal in beeld.
- Verlaag de pulse repetition frequency (PRF) van de color doppler en pulsed doppler, de stroomsnelheden zijn in de a.vertebralis vaak lager dan in het carotissysteem.
- Zonodig colorbox recht en kleiner maken.
- Houd ook hier rekening met anatomische varianten, het kan voorkomen dat de a.vertebralis op een niveau hoger dan C6 pas de wervelkolom ingaat. Je zult de vertebralis dan dus ook niet tussen de wervels zien!
- Ook een gemakkelijke scantechniek is scannen in het kuiltje tussen de m.sternocleidomastoid en de trachea en dan richting de wervels kantelen.

De dopplergolfvorm vertoont een typisch laagweerstandsprofiel; antegrade stroomrichting tijdens de gehele hartcyclus (systole en diastole).

Stroomprofiel a.vertebralis.

Kleurenafbeelding a.vertebralis

Stenose a.vertebralis

Een stenose van de a.vertebralis kenmerkt zich – net als in een ander vat- door hoge stroomsnelheden en het aanwezig zijn van een plaque. Deze hoge snelheden ontstaan dan vaak bij de origo van het vat, maar kunnen ook in andere segmenten ontstaan. Er zijn drempelwaarden gepubliceerd voor het bepalen van de mate van stenose t.h.v. de origo. De mate van stenose kan op een aantal manieren bepaald worden.

- Pieksystolische snelheid (PSV) t.h.v. de origo meten (meest betrouwbaar).
- De ratio tussen de PSV t.h.v. de stenose en die t.h.v. de wervel C4 berekenen.
- De einddiastolische snelheid (EDV) meten t.h.v. de stenose.

De gevonden afkapwaarden zijn: PSV ≥ 140 cm/s bij een stenose van 50-69 % en PSV ≥ 210 cm/s passend bij een stenose van 70-99%. In het overige traject van de a.vertebralis worden vaak afkapwaarden van ≥ 125 cm/s aangehouden voor stenosen van 50-99%. Post-stenotisch is het signaal vaak turbulent en wordt de pieksystolische snelheid trager bereikt (afgeronder signaal).

A.subclavia

Duplex-onderzoek.
Omdat je bij het duplex-onderzoek van de a.subclavia soms hinder kunt ondervinden van het ‘kuiltje’ bij de clavicula, wordt het aangeraden om relatief veel gel te gebruiken en misschien zelfs een curved array probe te gebruiken.
Breng de ACC transversaal in beeld en zak dan met je probe naar beneden richting de clavicula. Eenmaal daar kantel dan de probe richting de a.subclavia.
De dopplergolfvorm van de a.subclavia is trifasisch (wegens de hoge vaatweerstand in de arm) en heeft geen EDV.

Valkuilen
- Links diepere ligging a.subclavia.
- ‘Kuiltje’ sleutelbeen.
- Spiegelartefact door reflecties van het signaal op de pleura over de long.

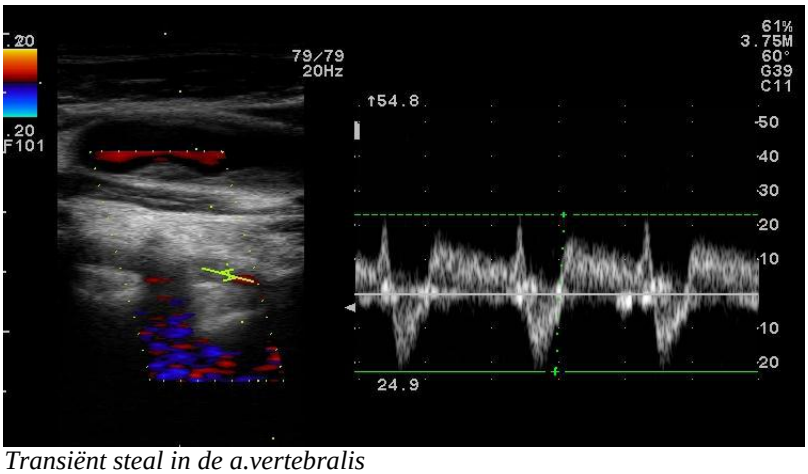
Stenose a.subclavia
Atherosclerose in de bovenste extremiteiten komt maar in 5% van alle atherosclerose in extremiteiten voor. De meest getroffen plaatsen zijn de a.subclavia en de a.axillaris. Klinische verschijnselen kunnen o.a. zijn: symptomen van ischemie in de arm (armclaudicatio, vermoeid gevoel, koude arm, paresthesieën), maar soms kunnen er ook klachten optreden ter hoogte van de posteriorcirculatie (hersenstamischemie) bij armbewegingen. Een stenose in de a.subclavia kan aanleiding geven tot een subclavian steal syndrome.

Subclavian steal syndrome (SSS)

De a.vertebralis is (vaak) de eerste vertakking van de a.subclavia. Bij een occlusie danwel een ernstige stenose proximaal in de a.subclavia zal dus een effect in het stroomprofiel van de a.vertebralis optreden.
Bij het gebruik van de ipsilaterale arm zal de stroomrichting in de a.vertebralis (deels) omkeren.

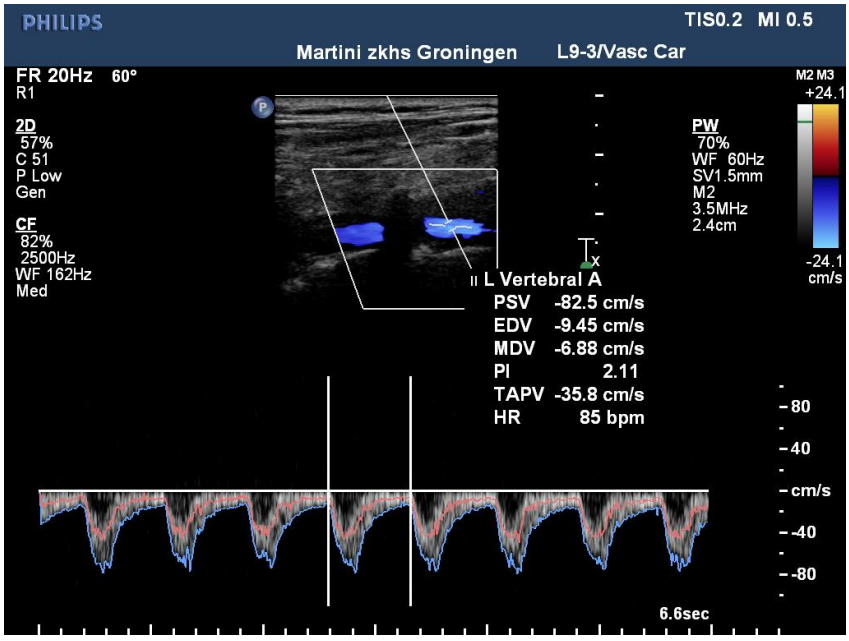
Het SSS is in drie stroomprofielen te verdelen:

- **Latent steal.** Latent steal is moeilijk waarneembaar, maar uit zich in een ‘dip’ in de systole. Dit verschijnsel neemt toe na provocatie van de ipsilaterale arm.
- **Transiënt steal.** De stroomrichting is cerebrofugaal (van het cerebrum af) in systole en cerebropetaal (naar het cerebrum toe) in diastole.



Transiënt steal in de a.vertebralis

- **Permanent steal**. Deze niet-fysiologische (cerebrofugale), omgekeerde, stroomrichting treedt op bij een hemodynamisch significante stenose of een occlusie in de ipsilaterale a. subclavia.
  In de contralaterale a.vertebralis kan een compensatoir verhoogde snelheid te zien zijn.



Permanent steal; een volledig omgekeerde stroomrichting van de a.vertebralis.

De mate van stenose in de a.subclavia bepaalt het stroomprofiel in de a.vertebralis, weergegeven in onderstaande tabel.

Stroomprofiel	Mate van stenose van de proximale a.subclavia
Normaal	0-49 %
Latent steal	50-79 %
Transiënt steal	Ca 80 %
Permanent steal	81-100 %

Provocatietesten

Om te onderzoeken of een stealfenomeen in de a.vertebralis veroorzaakt wordt door een wel of niet hemodynamisch significante stenose in de a.subclavia, wordt aangeraden om een arm-provocatietest uit te voeren. Zowel oefeningen als hyperemie veroorzaken een toename van de bloedstroom richting de arm. Hierdoor zal de stroming in de arteria vertebralis volledig omkeren gedurende de gehele hartcyclus. Dus tijdens en na de provocatietest direct een dopplermeting uitvoeren in de a.vertebralis om het effect vast te stellen. Onderzoek vervolgens de a.subclavia door deze zo proximaal mogelijk te visualiseren.

Provocatietesten

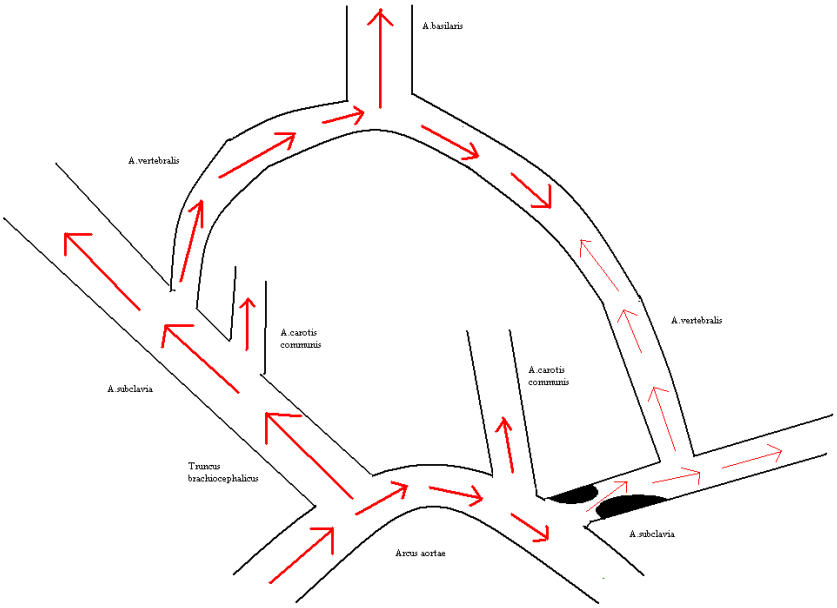
- Buigingen van de onderarm richting de schouder; 1 per seconde gedurende 1 minuut
- Het oppompen van een bloeddrukband rond de bovenarm tot boven de systolische druk, gedurende 2-3 minuten vasthouden en daarna weer leeg laten lopen. Doordat de band tot suprasystolisch wordt opgepompt komt er even geen bloed in de arm. De bloedvaten zullen een vasodilatatie bewerkstelligen, waardoor de weerstand van het vaatbed lager wordt. Bij het leeg laten lopen van de band stroomt er ineens veel bloed naar de arm, waardoor de bloedstroom in de ipsilaterale a.vertebralis zal omkeren.

Ter bevestiging van een subclavia-stenose kan ook de bloeddruk aan beide armen worden gemeten. Een verschil van 20 mmHG of meer is afwijkend en indicatief voor een subclavia-stenose.

Hoe ontstaat een veranderd stroomprofiel?

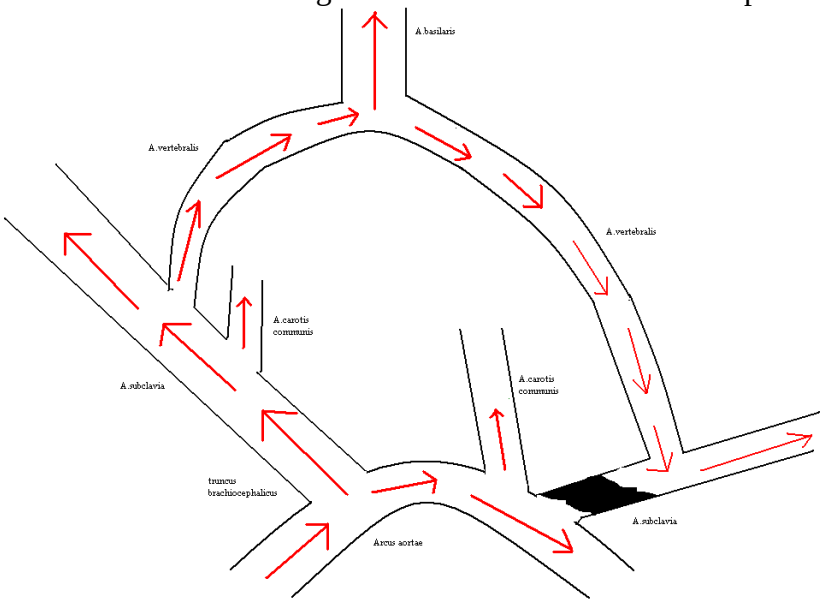
Vanuit de pompfunctie van het hart en de elastische arteriën ontstaat een drukgolf die verdeeld wordt in de bloedvaten.

Zoals hier getekend kan echter bij een stenose die drukgolf niet overal even snel heen.



De drukgolf (en de flow) langs de stenose in de a.subclavia wordt flink afgeremd door de plaque.
De andere kant is sneller boven bij de a.basilaris. Maar omdat er vanuit de stenotische subclavia niet genoeg tegendruk komt zal deze druk vanuit de contralaterale zijde de overhand nemen, en dus (tijdelijk) een verkeerde kant op stromen. Na een iets langere tijd is de drukgolf echter toch door de stenose heen en kan het bloed weer voorwaarts gestuwd worden. Er kan weer voldoende tegendruk gegeven worden voor de andere kant en het bloed zal weer cerebropetaal gaan stromen. Dan pompt het hart weer en begint het weer van voor af aan.

Naarmate de stenose verergert, verandert het stroomprofiel meer richting een permanent steal. Hier zien we wat de drukgolf doet wanneer de a.subclavia proximaal geoccludeerd is. De



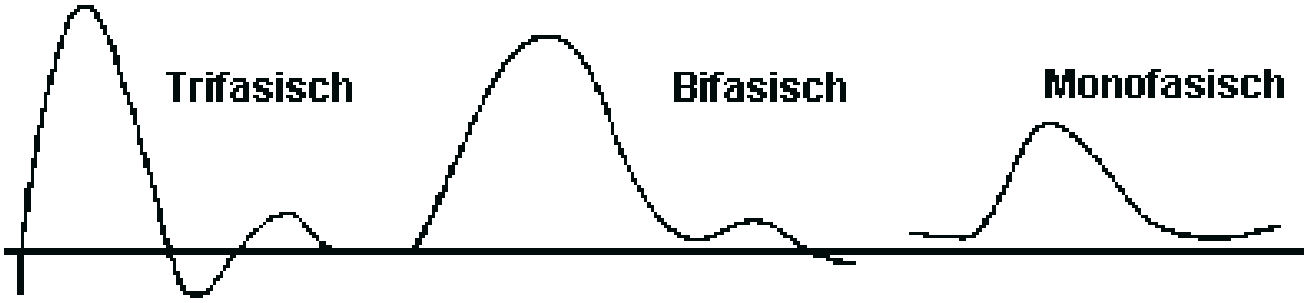
drukgolf en flow aan deze zijde ‘stopt’ bij deze occlusie en kan dus de a.vertebralis niet

bereiken.Vanuit de contralaterale zijde is deze drukgolf er echter wel en deze zal het bloed verdelen naar de a.basilaris, maar vanwege een gebrek aan tegendruk ook richting de subclavia aan de andere zijde.

A.brachialis

Duplex-onderzoek
De patiënt ligt met gestrekte arm in supinatie-stand. De a.brachialis loopt mediaal van de bicepspees en is goed te insoneren net proximaal van de elleboogsplooi. De a.brachialis heeft een trifasische dopplervorm. Deze dopplervorm is echter beïnvloedbaar door de omgevingstemperatuur; bij een warme temperatuur staan de bloedvaten namelijk meer open en is het signaal minder trifasisch. Ook bij inspanning van de arm kan een monofasisch signaal ontstaan (hyperemisch met hoge EDV).

Post-stenotisch
Het fenomeen van demping als gevolg van een (subclavia-)stenose geldt niet alleen voor de drukgolf, maar voor alle pulsatiele fenomenen. Bij meting van de stroomsnelheid met doppler vervalt na een stenose door deze demping als eerste het laagste signaal van trifasische flow, de kleine voorwaarts gaande stroom. Er ontstaat dus een signaal met alleen een voorwaartse en teruggaande stroom, die beide lager zijn dan voorheen (bifasisch signaal). Wordt de stenose nog erger, dan rest alleen nog een lage voorwaartse golf (monofasisch signaal).
De anders zo hoge vaatweerstand van de periferie verandert mee. Om nog bloed te krijgen treedt in de vaten vasodilatatie op; de vaten gaan wijd open staan om bloed te kunnen ontvangen.



Bij een subclavia-stenose zal dus ook het signaal in de a.brachialis verandert zijn. Het meten van een a.brachialis in een standaard duplex-onderzoek is dan ook het overwegen waard.

Behandeling van een vertebralis- en subclaviastenose

terug naar inhoudsopgave

Vertebralis stenose.
Stenting zou kunnen, maar is nog omstreden en wordt maar in enkele centra in Nederland uitgevoerd. Stenting is o.a. lastig wegens het kleine lumen van de a.vertebralis en de kans op complicaties is relatief groot. Behandeling bestaat voornamelijk uit antistolling-medicatie en door aandacht te besteden aan de reductie van vasculaire risicofactoren.

Subclavia stenose.
Bij chronische klachten kan angioplastiek overwogen worden of een bypass geplaatst worden en de patiënt zal antistolling-medicatie krijgen. Bij persisterende distale ischemie wordt soms zelfs embolectomie of trombolyse toegepast.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

- Ackerstaff, R.G.A. (1985). Ultrasonic Duplex scanning in atherosclerotic disease of the vertebrobasilar arterial system. *Some syndromes of vertebrobasilar arterial insufficiency (p. 40-47).* Utrecht, Nederland.
- Compter, A., Schonewille, W., Worp van der, H.B., Vos, J.A., Lo, T.H., Kappelle, L.J. (2009). *Tijdschrift voor de neurologie en neurochirurgie, Vol. 10, nr 1,* (p. 13-21)
- InHolland Hogeschool Haarlem. (2014). *Duplex protocollen voor de vasculair diagnostisch laborant (p. 28-32)*
- Leidse Onderwijs Instellingen, lessen Klinische Neurofysiologie. *Ultrageluid (p. 2.9 & 2.10).*
- Tromp, S.C. (2014). Leerboek Klinische Neurofysiologie. In M.Zwarts, G.van Dijk, M. van Putten & W.Mess. *Extracranieel onderzoek: de vertebralis (p.255-256).*
- Trush, A., Hartshorne, T. (2010). *Vascular ultrasound, how, why and when (third edition).* Toronto, *p. 146-147*
- http://coo.lumc.nl/div1/lumc_hlk_ond//vaat/aanvullendonderzoekvatenmain.htm
- http://assortiment.bsl.nl/files/baa9d2ca-9b8d-435c-8ec6-839c38c83542/klinischezorgrondomdevaatpatintph.pdf
- https://journalclubnl.wordpress.com/2010/07/08/subclavian-steal-niet-zeldzaam-zelden-interventie-nodig/

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Elektrofysiologisch onderzoek van de neuromusculaire overgang

terug naar inhoudsopgave

Dr..J. Meulstee
Aafdeling neurologie / Klinische Neurofysiologie, Canisius-Wilhelmina Ziekenhuis Nijmegen

Zwakte kan veroorzaakt worden door stoornissen in de neuromusculaire transmissie (NMT). Het is klinisch van belang om deze diagnose te kunnen bevestigen en te bepalen waar de afwijkingen in de neurotransmissie gelokaliseerd zijn, omdat de therapie hierop kan worden afgestemd. Een van de beschikbare methoden hierbij is het elektrofysiologisch onderzoek. Dit kan met repetitieve zenuwstimulatie (REPSTIM) of met single fibre onderzoek (SFEMG) geschieden. Het grote voordeel van dit soort elektrofysiologisch onderzoek is, dat men snel resultaat heeft. Het is ook van belang wanneer het immunologisch onderzoek negatief uitvalt.

1. De neuromusculaire overgang

terug naar inhoudsopgave

Voor een goed begrip van de veranderingen van de compound muscle action potential (CMAP), die verwacht kunnen worden bij de repetitieve zenuw stimulatie in patiënten met verdenking op het bestaan van neuromusculaire transmissie stoornissen, zal eerst kort de bijbehorende anatomie en fysiologie worden uiteengezet.

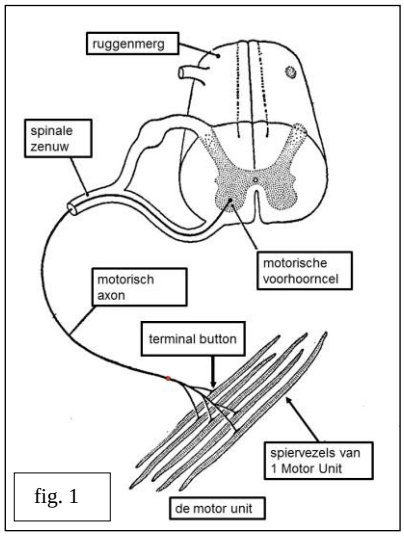


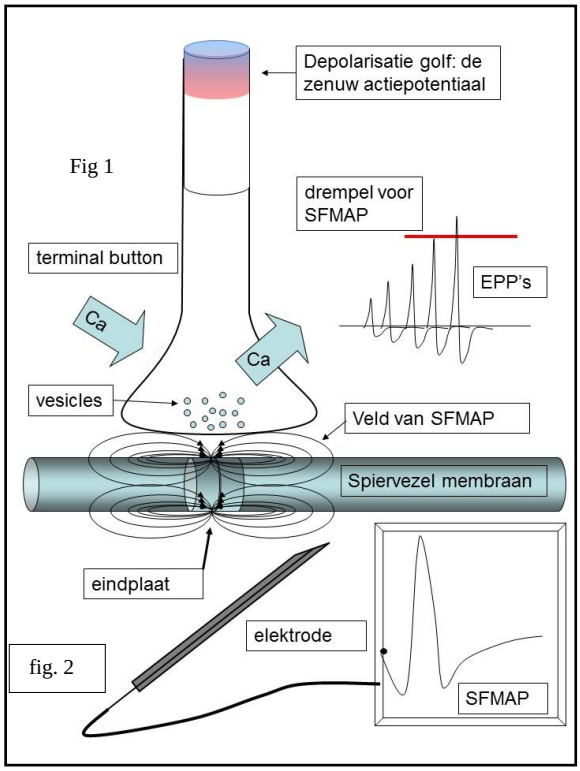
fig. 1

De motor unit bestaat uit de in de voorhoorn van het ruggenmerg gelegen voorhoorncel met bijbehorend axon en spiervezels (figuur 1). Vlak bij de spier vertakt het axon zich. Elk takje innerveert 1 spiervezel. Het meest distale gedeelte van het axon wordt terminal button genoemd. De plaats van de spiervezelmembraan, waar de Acetyl-Choline receptoren liggen wordt de eindplaat genoemd. Deze 2 structuren vormen de eigenlijke neuromusculaire synaps. Daar vindt de prikkeloverdracht tussen zenuw en spier plaats. Het terminal button en de eindplaat worden van elkaar gescheiden door de synapsspleet (figuur 2). Het presynasptische gedeelte is het terminal button en het postsynaptische gedeelte de synapsspleet en de spiervezel.

2. Excitatie-contractie koppeling

terug naar inhoudsopgave

Wanneer nu een actiepotentiaal zich over het axonmembraan van een motorische zenuwvezel voortplant, komt deze uiteindelijk ook aan bij het terminal button. Dit heeft tot gevolg dat de membraan van de eindplaat wordt gedepolariseerd (dit is afnemen van de rust membraanspanning). Dit heeft tot gevolg, dat de membraanspannings afhankelijke Ca++-ion kanalen (in het Engels: Calcium voltage gated channels), die in het terminal button liggen zich openen. Door de elektrochemische gradiënt zullen Ca++-ionen dan naar intracellulair stromen, waardoor de concentratie van Ca++ in het terminal button sterk toeneemt.
In het terminal button liggen vesicles (blaasjes), die gevuld zijn met Acetyl-Choline moleculen (ACh) (figuur 2).



Het directe effect van de Ca++-ionen op de blaasjes is, dat ACh uit de vesicles uitgestort wordt in de synapsspleet. De ACh komt vervolgens aan op de ACh-receptoren van de spiervezelmembraan. Daardoor gaan Na+ -ion kanalen in de spiervezelmembraan open, waardoor (wederom ten gevolge van de elektrochemische gradiënt) Na+ -ionen de spiervezel instromen. Omdat de binnenzijde van het spiervezelmembraan negatief geladen is t.o.v. de buitenzijde veroorzaakt instromen van positief geladen Na+ ionen daar een verdere depolarisatie; dit noemt men de eindplaat potentiaal (EPP). Omdat de vesicles a.h.w. als pakketjes met standaard hoeveelheid ACh kunnen worden beschouwd, worden de vesicles ook wel quanta genoemd. Het aantal ACh moleculen per vesicle noemt men de quantal size. Een enkel vesicle in het terminal button bevat bij gezonden 5.000-10.000 ACh moleculen: de quantal size bedraagt dus 5.000 tot 10.000. Wanneer de inhoud van 1 vesicle uitgestort zou worden in de synapsspleet, dan zou dat een EPP van 1 mV veroorzaken. Een dergelijk kleine EPP noemt men een miniatuur eindplaat potentiaal (MEPP). Bij concentrisch naald myografisch onderzoek kan men vele MEPPs tegenkomen in de vorm van eindplaatruis; er is nl. continu in geringe mate spontane uitstorting gaande van vesicles. Nu zal 1 zenuw actiepotentiaal, die aankomt in het terminal button, uiteindelijk zoals boven uitgelegd een aantal vesicles doen uitstorten. Bij gezonden bedraagt dit aantal ongeveer 60; dit getal wordt quantal content genoemd (niet te verwarren met quantal size). De amplitude van de eindplaat potentiaal, die tot stand komt door 1 zenuwactiepotentiaal wordt quantal response genoemd en bedraagt bij gezonden enkele tientallen mV. Samengevat: 1 zenuw actiepotentiaal maakt de inhoud van 60 blaasjes vrij die elk 5.000-10.000 moleculen ACh bevatten en zullen een EPP van enkele tientallen mV veroorzaken op de spiervezelmembraan. De werkelijke amplitude van de EPP is afhankelijk 1) van de werkelijke hoeveelheid ACh moleculen per blaasje (quantal size) en 2) het werkelijke aantal blaasjes, waarvan de inhoud wordt uitgestort n.a.v. precies 1 zenuw actiepotentiaal (quantal content), maar uiteraard ook van 3) het aantal normaal werkende ACh-receptoren op de eindplaat van de spiervezel, dat daadwerkelijk reageert op ACh door er

een binding mee aan te gaan. Hier ligt ook de basis van de pathofysiologie, want op deze niveaus treden ook storingen op, die later worden besproken. Van belang is dus, dat de EPP de som is van een aantal kleinere EPP; de EPP heeft dus niet de eigenschap van een actiepotentiaal, die er is of niet (”alles of niets”). Alleen wanneer de amplitude van de EPP zodanig groot is door summatie van een aantal EPP’s, dat een bepaalde drempelwaarde wordt overschreden zullen een voldoende groot aantal membraan spanningsafhankelijke Na+-kanalen zich openen om aanleiding te kunnen geven tot, net als bij de zenuwactiepotentiaal het geval is, een explosief groeiende depolarisatie, waardoor er een (enkelvoudige) spiervezelactiepotentiaal (single muscle fibre action potential (SMFAP) ontstaat. Deze voldoet wel aan het alles of niets criterium (figuur 2).
Ook op dezelfde wijze als het geval is bij de zenuwmembraan zal de SMFAP zich over de spiervezelmembraan voortplanten en wel naar weerszijden van de eindplaat naar het uiteinde van de spiervezel.
De structuur van de spiervezel membraan is essentieel anders dan die van axon membraan van de zenuwvezel. De laatste is te beschouwen als een eenvoudige cylinder; die van de spiervezel membraan niet, aangezien er instulpingen zijn die het zogenoemde T-tubulus (transverse tubulus) systeem vormen (figuur 3).

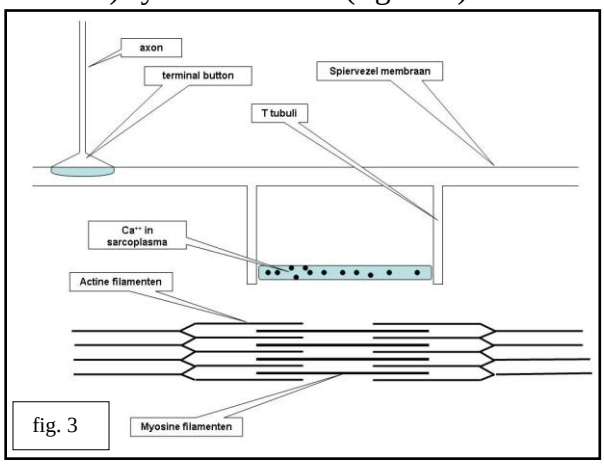


fig. 3

Wanneer de spiervezel actiepotentiaal zich over de spiervezelmembraan voortplant zal het membraan van de binnen in de spiervezelcel gelegen T-tubuli ook gedepolariseerd worden. De T-tubuli grenzen aan het sarcoplasmatisch reticulum, hier op te vatten als een ruimte, waarin Ca++-ion concentratie hoog is. Nu liggen op het membraan van het sarcoplasmatisch reticulum membraanspannings afhankelijke Ca++-ion kanalen, die opengaan bij depolarisatie van het membraan van de in de directe buurt liggende T-tubuli . Door de elektrochemische gradiënt, stromen Ca++ -ionen naar de plaatsen, waar de lange actine en myosine moleculen zich bevinden. Ten gevolge van de Ca++ -ionen “kruipen” die twee moleculen a.h.w. langs elkaar, waardoor de spiervezel korter wordt (fysiologische basis van spierkracht). Omdat dit gekoppeld is aan de SMFAP, die over de spier membraan heen loopt, noemt men dit de excitatie-contractie koppeling.
Tot zover een samenvatting van de gebeurtenissen “van zenuwactiepotentiaal tot excitatie-contractie” en daarmee spiervezelpotentiaal en kracht.

3. Relaxatie

terug naar inhoudsopgave

Vanzelfsprekend moet het proces ook weer stoppen, anders zou een toestand van continu aanwezige spierspanning optreden, leidend tot verkramping. De spierkracht stopt door de vijf volgende mechanismen.
Vanzelfsprekend komen er, wanneer het willekeurig aanspannen wordt gestopt, geen zenuwactiepotentialen meer aan bij het terminal button. Er worden dan ook geen Ca++-ion kanalen meer geopend, waardoor de instroom van Ca++ stopt. Bijgevolg ontstaan er dan ook geen spiervezelcontracties meer.

De Ca++ die nog in het terminal button aanwezig was van eerder optredende zenuwactiepotentialen worden door een actief membraantransport naar buiten getransporteerd. Dit is een relatief langzaam proces en duurt plm. 200 mSec. Dit is een zeer belangrijk aspect bij de hoogfrequente REPSTIM.
Uiteraard moet ook op het niveau van de synaps de actie beëindigd worden en dat gebeurt door afbreken van ACh door een enzym dat Acetylcholine-Esterase heet. De afbraak producten worden weer opgenomen in het terminal button en er vindt weer een resynthese plaats tot ACh, die weer in de vesicles wordt opgeslagen. Wanneer er een stoornis is in de afbraak van ACh, dan blijven de receptoren bezet, waardoor er alsmaar EPP's worden gegenereerd met als gevolg continue SMFAP's en continue spieractiviteit: kramp. Gestoorde afbraak induceren is de opzet bij chemische wapens en afweermiddel van de black widow spider. Ook zijn er enkele medicamenten, die onbedoeld dit effect veroorzaken. Deze krampen kunnen leiden tot verstikking (tabel 1). Bij myasthenia gravis, wordt dit op gecontroleerde wijze juist wel bewerkstelligd met het medicament Mestinon, dat een Acetylcholine esterase remmer is.
Net zo als het geval is in de zenuw, stopt de spiervezelactiepotentiaal door repolarisatie. Zou dat niet het geval zijn, dan blijft de contractie bestaan en dan zou kramp ontstaan. Een gestoorde repolarisatie van de spiervezelmembraan komt voor bij enkele spierziekten waarbij myotonie een symptoom is. Bij naaldonderzoek ziet men dan myotone ontladingen (in feite reeksen SMFAP's). Bij repetitieve stimulatie kan dit leiden tot een flinke decrementie in de CMAP amplitude.
De actine en myosine moleculen, veroorzaken een verkorting van de spier (dus de eigenlijke contractie) door de aanwezigheid van Ca++-ionen, die vrijgemaakt werden uit het sarcoplasmatisch reticulum zoals boven beschreven. Deze actie wordt beëindigd door een actief transport van Ca++-ionen terug het sarcoplasmatisch reticulum in. Soms is er een stoornis in dit actieve terug transport. Dan blijven de actine en myosine moleculen a.h.w. in elkaar geschoven hangen en schuiven niet terug door de continue aanwezigheid van Ca++-ionen. Dit gaat gepaard met heftige kramp zonder dat er elektrische activiteit is, want de SMFAP's zijn gestopt op de gebruikelijke wijze. Deze zogenoemde "elektrisch stille kramp" is zeer karakteristiek bij de zeer zeldzame ziekte van Brodie.

Dus samengevat wordt de spieractiviteit en daarmee de kracht tot stoppen gebracht door: 1) niet meer aanspannen; 2) actief Ca++ transport naar buiten; 3) ACh-esterase; 4) repolarisatie van de spiervezelmembraan en 5) transport van Ca++ terug naar het sarcoplasmatisch reticulum.

4. Maximaal aanspannen en hoogfrequente zenuwstimulatie.

terug naar inhoudsopgave

Bovenbeschreven fysiologie geldt vooral voor enkelvoudige zenuw actiepotentialen en dus voor enkelvoudige SFMAP's. Bij "krachtzetten", dus bij willekeurig aanspannen worden er in de voorhoorn vele zenuw actiepotentialen in gang gezet, die maximaal kunnen vuren met vele tientallen Hz. Dit is vergelijkbaar met hoogfrequent repetitief stimuleren. De neurofysiologie hierbij verloopt iets anders dan bij de enkelvoudige zenuw actiepotentialen het geval is.

Zo juist werd beschreven, dat de Ca++ die nog in het terminal button aanwezig was van eerder optredende zenuwactiepotentialen door een actief membraantransport naar buiten wordt getransporteerd. Dit is een relatief langzaam proces en duurt plm. 200 mSec.

Bij zenuwactiepotentialen, die met een frequentie van 20 Hz of hoger aankomen bij het terminal button, wint de instroom van Ca++-ionen het gemakkelijk van de uitstroom. Hierdoor ontstaat ophoping van Ca++ en dus toename van uitstorting van ACh-vesicles in de synapsspleet Het gevolg hiervan is dat er EPP's met hogere amplituden ontstaan. Ook bij maximaal willekeurig inspannen is dit het geval (aanspannen gaat gepaard met een frequentie van plm. 50 Hz). Dit fenomeen noemt met posttetanische facilitatie (PTF).
Nu is de voorraad van de vesicles, die direct beschikbaar zijn niet oneindig. Na zekere tijd is de voorraad uitgeput en dan zou er een sterke verlaging komen van de quantal response en daardoor geen EPP en geen SMFAP en dus zwakte. De ACh vesicles in het terminal button liggen in 3 verzamelingen. Allereerst is er de immediately available pool, die direct ter beschikking is en, wanneer er een zenuwactiepotentiaal arriveert meteen overgaat tot uitstorting van ACh in de synapsspleet. Deze bevat 1000 vesicles. Dan is er als eerste reserve de intermediate pool, die aangesproken wordt wanneer de eerste pool bijna leeg is en 10.000 vesicles ter beschikking heeft. Dat duurt wat langer nl. 2-3 seconden. Een dan is er tot slot een derde pool, de hoofdvoorraad van 300.000 quanta. Voor de fysiologie betekent dit dat er na aanspanning een tijdelijk relatief tekort is waardoor gemiddeld de EPP amplitude wat afneemt; dit noemt men de posttetanische uitputting (PTU), waardoor er het gevaar zou kunnen bestaan dat er minder SMFAP's tot expressie komen met als gevolg een wat lagere CMAP. Bij gezonden is echter de drempelwaarde voor het ontstaan van een SMFAP zodanig dat er na een licht verlaagde EPP toch een SMFAP tot stand komt (safety factor). De tijdelijke verlaging van de EPP amplitude trekt weer bij, wanneer de intermediate pool geactiveerd is en dat duurt 2-3 sec. Hoogfreqente stimulatie of een halve minuut zeer sterk aanspannen belast de functie van de eindplaat dus zeer sterk. Bij de repetitieve stimulatie tests maakt men hiervan gebruik door de testen enkele malen te herhalen na flinke willekeurige aanspanning.

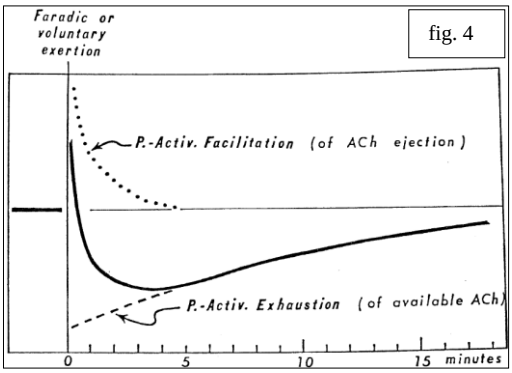


fig. 4

In figuur 4 zijn deze effecten nog eens in relatie tot de tijd na maximaal inspannen in beeld gebracht.

5. Klinische Neurofysiologie

terug naar inhoudsopgave

Hoe ziet men nu de elektrofysiologie van de SMFAP, zoals boven beschreven bij laag frequente en hoogfrequente stimulatie c.q. krachtig maximaal aanspannen, terug in het gedrag van de CMAP bij onderzoek met repetitieve zenuw stimulatie?

Wanneer men een naald elektrode in de spier plaatst zal, wanneer, er een actiepotentiaal over de spiervezel membraan loopt, dit aanleiding geven tot een met de actiepotentiaal meelopend elektrisch veld rond de spiervezel (figuur 2). Door volume geleiding komt dit veranderende elektrische veld aan bij de naaldelektrode, waardoor er een stroompje wordt veroorzaakt, dat gemeten en zichtbaar gemaakt kan worden met het EMG-toestel. Wanneer men een single fibre naald elektrode gebruikt dan zal door het geringe "gezichtsveld" slechts 1 of enkele

SMFAP's zichtbaar worden, wanneer de onderzochte persoon licht aanspant en dan wel zodanig, dat slechts 1 motor unit geactiveerd wordt. Op deze wijze ziet men dan enkele synchroon optredende SMFAP's, die behoren tot die ene motor unit. Wanneer de proefpersoon krachtig aanspant zullen alle SMFAP's van alle beschikbare motor units van de betreffende spier geactiveerd worden; dan ziet de single fibre naald veel SMFAP's van meerdere motor units.
Ook kan men artificieel actiepotentialen in de zenuw opwekken nl. door zenuwstimulatie zoals we dagelijks doen bij zenuwgeleidingsonderzoek. In dat geval zullen er bij supramaximale stimulatie in de axonen van alle motor units in die zenuw synchroon zenuw actiepotentialen worden op gewekt. Per axon komen die ongeveer tegelijkertijd (iets asynchroon door verschillen in geleidingssnelheid) aan bij de eindtakjes, waardoor ongeveer tegelijkertijd SMFAP's worden opgewekt, die summeren tot een motorunit actiepotentiaal (MUAP). Omdat in de motorische zenuw veel axonen liggen komen er zo veel MUAP's tot stand. De oppervlakte elektrode boven de spier registreert dan de som van de MUAP's: de CMAP. De opgewekte CMAP is dus een weerspiegeling van alle geactiveerde spiervezels en uiteindelijk de som van alle SMFAP's en daarmee weer op zijn beurt een afspiegeling van het aantal EPP's dat door een normale neuromusculaire transmissie een SMFAP tot stand bracht. Wanneer er een gestoorde neuromusculaire transmissie is kun je dat dus zien aan het gedrag van de CMAP en dan vooral door het belasten van de eindplaat door toepassen van de repetitieve zenuw stimulatie.

6. Pathofysiologie

terug naar inhoudsopgave

We zullen ons hier beperken tot de bespreking van de pathofysiologie van Myasthenia Gravis en van Lambert-Eaton Myastheniform Syndroom, omdat het voornamelijk patiënten zijn met deze aandoeningen op de KNF onderzocht worden. De verschijnselen en de behandeling van deze ziektebeelden worden in een van de volgende paragrafen beschreven.

Centraal in de pathofysiologie staat de EPP en dan met name of de amplitude ervan groot genoeg is om de drempelwaarde voor het ontstaan van een SMFAP te veroorzaken overschreden wordt. Wanneer er te weinig summatie is dan zal de EPP te klein blijven en zal er geen SMFAP ontstaan. Nu is er altijd wel wat variatie in de EPP amplitude doordat de quantal response varieert. De EPP amplitude is dus soms wat hoger en soms wat lager, ook bij gezonden. De quantal response is nl. de resultante van de quantal size (aantal ACh moleculen per vesicle, meestal 5.000-10.000) en van de quantal content (aantal uitgestorte vesicles in de synapsspleet per zenuwactiepotentiaal, meestal 60). Vervolgens is de kwaliteit van de ACh-receptoren van belang; werken die niet goed (zoals bij MG) dan kan de quantal response wel hoog zijn maar die zal dan minder vaak een SMFAP kunnen genereren.

Bij LEMS is er een stoornissen in de Ca++-ionkanaal kinetiek; d.w.z. dat een zenuwactiepotentiaal leidt tot onvoldoende instroom van Ca++-ionen. Dit heeft tot gevolg, dat er te weinig vesicles worden uitgestort en dat er gemiddeld meer EPP's tot stand komen met te lage amplitude, die geen SMFAP veroorzaken. Natuurlijk zijn er ook veel normale EPP's, die wel een SMFAP veroorzaken, want anders zou de patiënt totaal verlamd zijn en dat is niet het geval.

Wanneer er nu stoornissen zijn in de functie van de eindplaat dat kan presynaptisch of postsynaptisch zijn, zullen er minder SMFAP's gegenereerd worden, waardoor zwakte

ontstaat. Bij motorisch zenuwgeleidingsonderzoek kan men lage compound muscle action potentials verwachten;die zijn immers de summatie van door een stimulus synchroon geactiveerde motor units.
Met deze klacht gaat de patiënt naar de neuroloog, die, wanneer op grond van het klinische beeld een eindplaatstoornis vermoedt elektrofysiologisch onderzoek kan laten verrichten door de afdeling klinisch neurofysiologie.

In de volgende paragrafen wordt besproken op welke wijze er stoornissen kunnen optreden, welke klinische verschijnselen hierbij zich kunnen voordoen en hoe je de stoornissen kunt aantonen. Kort wordt ook nog ingegaan op de behandeling.

7. Kliniek

terug naar inhoudsopgave

Myasthenia Gravis
Myasthenia Gravis (MG) is een immuun-gemedieerde aandoening, waarbij er antilichamen zijn tegen de ACh –receptoren; het is dus een post-synaptische stoornis van de neuromusculaire overgang.
Dit betekent dat er een stoornis is in de binding van ACh moleculen aan de receptor, ook zijn er een aantal receptoren te gronde gegaan en werken niet meer en tevens kan het zijn dat, waar ACh zich normaal gebonden heeft sneller van de receptor verwijderd wordt.
Presynaptisch zijn er geen afwijkingen dus de quantal response is normaal. Aangezien echter de receptoren niet of te kort werkzaam zijn is er de kans dat de EPP een te kleine amplitude heeft met als gevolg dat de kans dat er geen SMFAP wordt gegenereerd groot is. Dat betekent dat in veel, maar niet in alle vezels er geen spiervezelcontractie tot stand komt en dat gaat gepaard met zwakte. Men zou dan meteen uiteindelijk een lagere CMAP amplitude verwachten, maar dat is in rust meestal niet het geval. Een verlaging van de CMAP-amplitude wordt pas aantoonbaar bij repetitieve zenuwstimulatie.
In het serum van de patiënten is vaak de aanwezigheid van antilichamen tegen ACh-receptoren aantoonbaar. Vaak is de diagnose op klinisch beeld te stellen en zal men deze antilichamen proberen aan te tonen. Wanneer die niet aantoonbaar zijn dan kan het nog zijn dat er antilichamen tegen een andere receptor aanwezig is nl. anti-MUSK (muscle-specific tyrosine kinase). Dat is net als de ACh-receptor een groot molecuul in de spiervezel membraan, die een belangrijke functie heeft voor het normaal functioneren van de ACh-receptoren.
Patiënten met MG hebben uitsluitend last van zwakte van extra-oculaire spieren, bulbaire spieren en van proximale spieren van de ledematen. Meest karakteristiek zijn de ptosis en de dubbelbeelden, die bij de meerderheid van de patiënten ooit ontstaat in het ziektebeloop. Ook komt frequent bulbaire zwakte voor, die zich vooral uit in klachten bij kauwen en slikken. Ook kan een nasale spraak voorkomen. De zwakte is vooral opvallend in proximale spieren, waarbij patiënten moeite hebben met opstaan uit een stoel of bij trappen lopen. De klachten ontstaan vooral na inspanning en veel patiënten hebben in de loop van de dag of vooral aan het einde van de dag last van zwakte. Bij anti-MUSK antilichamen komen er vooral klachten voor in bulbaire spieren, spieren van nek en schouder alsmede ademhalingsspieren. Van de MG is er een gegeneraliseerde vorm en een zogenoemde oculaire vorm, waarbij alleen en vooral symptomen van de ogen aanwezig zijn (extra-oculaire spieren: dubbelbeelden en ptosis).

Lambert-Eaton Myastheniform Syndroom

Lambert-Eaton Myastheniform Syndroom (LEMS) is, net als MG, een immuun-gemedieerde aandoening van de neuromusculaire overgang. Hierbij zijn er antilichamen tegen membraan afhankelijke Ca++-ion kanalen in het terminal button; het is dus een presynaptische stoornis van de neuromusculaire overgang. Dit veroorzaakt dat er te weinig functionele kanalen zijn waardoor een zenuwactiepotentiaal te minder Ca++-ion kanalen kan doen openen. Hierdoor is de Ca++ influx te gering, waardoor weer te weinig vesicles met ACh uitgestort worden in de synapsspleet. Het gevolg is een kleinere EPP dan normaal; de quantal response is dus te gering. Wanneer de EPP amplitude lager is dan normaal is de kans op een SMFAP ook kleiner. Bijgevolg zullen n.a.v. een actiepotentiaal in de zenuw veel minder spiervezels contraheren, waardoor zwakte optreedt. Zeer karakteristiek is dat in rust een zeer lage CMAP amplitude wordt gevonden, zeer in tegenstelling tot wat bij MG het geval is. Een opvallend verschijnsel bij LEMS is, dat wanneer patiënten even zeer kortdurend aanspannen de kracht zeer kortdurend toeneemt. Ook ziet men dat de lage reflexen (i.h.b. geldt dit voor de bicepspees reflex) na aanspannen kort weer levendiger wordt. Dit typische fenomeen wordt veroorzaakt door accumulatie van Ca++ ionen in het terminal button, waarvan de details eerder werden besproken. Van dit mechanisme wordt gebruik gemaakt bij de hoogfrequente stimulatie of bij beoordelen van de CMAP amplitude toename na flink willekeurig aanspannen.
LEMS is een vrij zeldzame ziekte. De patiënten hebben vooral last van zwakte en vermoeibaarheid van de proximale beenspieren. Bulbaire spieren zijn veel minder aangedaan, dus veel minder ptosis, dysfagie, dysarthrie i.t.t. wat bij MG het geval is. Vrij karakteristiek is dat de peesreflexen sterk verlaagd zijn in tegenstelling tot MG. Ook hebben deze patiënten autonome stoornissen zoals een droge mond. Oudere patiënten met LEMS hebben kans op kleincellig longcarcinoom (roken), maar er is ook een vorm waarbij deze associatie niet voorkomt. Vaak debuteert deze vorm van kanker met LEMS, nog vóórdat de tumor bekend is.

8. Elektrofysiologische bevestiging van de diagnose neuromusculaire transmissie stoornissen.

terug naar inhoudsopgave

Er zijn in de KNF-praktijk 2 verschillende manieren om de klinische diagnose neuromusculaire transmissie stoornis te bevestigen. Eén methode verloopt met het beoordelen van de verandering van de CMAP bij repetitieve stimulatie en de andere met beoordelen van de SMFAP's met repetitieve axonale stimulatie.

8.1 Repetitieve zenuwstimulatie.

Voorbereiding.
Het is erg belangrijk dat de te onderzoeken spieren warm zijn. Indien dit niet het geval is en toch onderzocht wordt kan dit leiden tot vals negatieve bevindingen. Opwarmen is dus geboden. Ook is het belangrijk een goede keuze te maken welke spier onderzocht gaat worden. Vooral onderzoek van zwakke spieren leveren de minste kans op vals negatieve bevindingen. Vanzelfsprekend dient de patiënt eerst uitgebreid voorgelicht te worden van wat komen gaat.

Zorg er voor, dat er in de elektromyograaf een test protocol voorhanden is om enkelvoudige CMAP's op te wekken (enkelvoudige stimulus) alsmede reeksen ("treintjes") van 10 stimuli

van 1 Hz en 3 Hz elk. Zorg ook dat gestimuleerd kan worden met een hoogfrequente reeks bijv. van 20 Hz en 30 Hz en waarvan de duur van de trein enkele seconden bedraagt of die met de hand kan worden ingesteld en in elk geval snel en gemakkelijk gestopt kan worden.

Zoek met oppervlakte elektroden de plaats waar de optimale CMAP kan worden gevonden. Bevestig hiertoe als eerste de aard- en de referentie elektrode. Stimuleer de zenuw en zoek al schuivend met de afleidelektrode ("actieve" elektrode) naar de plaats van de CMAP een optimale configuratie heeft. Dit is wanneer de opgewekte CMAP een zo steil mogelijke initieel negatieve deflectie heeft en een zo hoog mogelijke amplitude. Doe dat met een bescheiden stimulatie sterkte (bijv. 10 mA en 0.3 mSec.). Als die plaats gevonden is wordt de afleidelektrode stevig bevestigd met tape. De afleidelektrode ligt nu zoveel als mogelijk is boven de eindplaatzone van de spier. Wanneer dit het geval is, dan is de kans op toename van de CMAP amplitude door andere oorzaken als neurotransmissie stoornissen ("pseudofacilitatie") het kleinst.

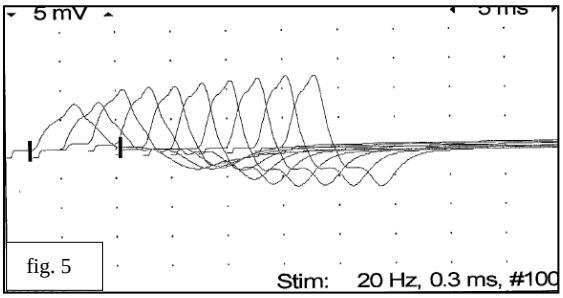


fig. 5

Overigens is bij pseudofacilitatie zo dat de duur van de CAMP afneemt en daarmee de oppervlakte van het negatieve deel van de CMAP gelijk blijft, zeer in tegenstelling tot decrementie door MG (figuur 5). Zoek vervolgens de stimulatie plaats op waar met een zo gering mogelijke stimulatiesterkte en maximale CMAP op te wekken is. Op die manier is de optimale stimulatie plaats gevonden. Markeer die plaats en bevestig daar de kathode van de stimulator (zelfde soort als afleid elektroden) en 2 of 3 cm. hiervan verwijderd de anode. Controleer of alles goed in positie is door een test stimulus toe te dienen. Kies de plaats van de aardelektrode zodanig dat er een klein prikkel artefact is. Uiteraard dient men te stimuleren met supramaximale sterkte. De opstelling is nu klaar voor het testprotocol zelf.

<u>Stap 1 onderzoek met enkelvoudige stimulus.</u>

Geef een enkelvoudige stimulus en beoordeel de CMAP.

Let op het aanwezig zijn van een repetitieve vorm van de CMAP, dit is een CMAP met complexe vorm. Dit kan een aanwijzing zijn voor zeldzame aandoeningen zoals het slow channel syndrome en congenitale acetylcholine-esterase deficiëntie of dat er mogelijk een blootstelling geweest is aan medicamenten of toxinen, die acetylcholine-esterase werking remmen (tabel 1). Het effect is dat de EPP abnormaal lang duurt en de duur van de refractaire periode (dit is de periode na een actiepotentiaal, waarin het membraan van de SMFAP geen actiepotentialen kan doen genereren, dus onprikkelbaar is) overstijgt, waardoor er snel weer een actiepotentiaal komt. Omdat dat dit gebeurt in vele spiervezels is dit aan de vorm van de CMAP dan zichtbaar. Het is dus een gemakkelijk te detecteren afwijking. Echter een complexe vorm kan ook ontstaan door onjuiste positie van de afleid elektrode (zie voorbereiding); controleer dus of dit te corrigeren is. Zo niet dan zal vaak met repetitief stimuleren de complexe vorm verdwijnen. Onderzoek of dit een reproduceerbaar fenomeen is in andere spieren; bij stoornissen zoals beschreven is dit het geval.
Wanneer de CMAP een opvallend lage amplitude heeft (top-top amplitude minder dan enkele millivolt) is er kans op een presynaptische stoornis i.h.b. LEMS.

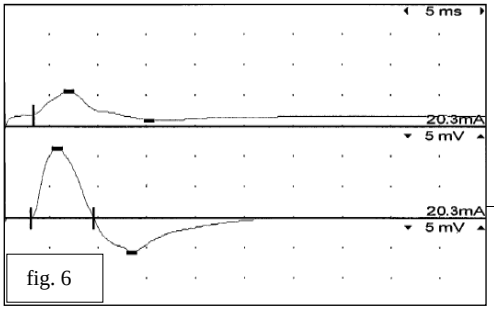


fig. 6

Laat dan de patiënt de spier een halve minuut krachtig aanspannen en stimuleer dan nadat de patiënt rustig heeft kunnen ontspannen (het fenomeen houdt nl. wel een tijdje aan) de zenuw weer enkelvoudig. Wanneer

de CMAP dan significant toegenomen is in amplitude (meer dan 60%) dan is er kans op het bestaan van een LEMS. Vaak echter groeit de CMAP nog veel meer (figuur 6). Er zijn uiteraard nog andere oorzaken van een lage CMAP-amplitude (de positie van de afleidelektrode is niet optimaal, axonale polyneuropathie, spieratrofie, draadbreuk). In deze gevallen zal de amplitude uiteraard niet stijgen na maximaal aanspannen.

Stap 2 onderzoek met laagfrequente stimulus: 1 Hz.

Stimuleer met een treintje van 1 Hz. en beoordeel of de CMAP stabiel blijft. Als dat niet zo is dienen maatregelen genomen te worden om de omgeving van de spier en de positie van de afleidelektroden te stabiliseren. In het geval van stimulatie van de n ulnaris en afleiden van de hypothenar kan bijv. een handdoek om de hand worden gewikkeld, waarna een assistent manuele fixatie toepast. Wanneer de opeenvolgende CMAP's een sterk verschillende vorm hebben, dan kan dat veroorzaakt worden door bewegingsartefacten (figuur 7).

Stap 3 onderzoek met laagfrequente stimulus: 3 Hz.

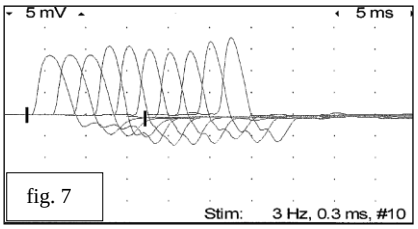


fig. 7

Stimuleer met een treintje van 3 Hz. en beoordeel of de CMAP stabiel blijft. Nu is het gevaar van stimulatie of bewegingsartefacten sterker dan stimulatie met 1 Hz. Tref eventueel maatregelen. Vaak is aan de vorm van de responsen te zien dat er een artefact in het spel is (figuur 7). Wanneer er geen artefacten zijn en de responsen goed beoordeelbaar zijn kan men overgaan tot meten van de CMAP's. Men meet dan de amplitude of liever nog de oppervlakte van de eerste CMAP van de reeks en een latere, meestal de vierde of de vijfde. Hiervan wordt dan de procentuele verandering berekend. Dus wanneer de eerste CMAP 10 mV en de vijfde 4 mV dan is de procentuele decrementie 60%. In formule:

$$\text{Decrementie (\%)} = (1 - (\text{CMAP5} / \text{CMAP1})) * 100 \%$$

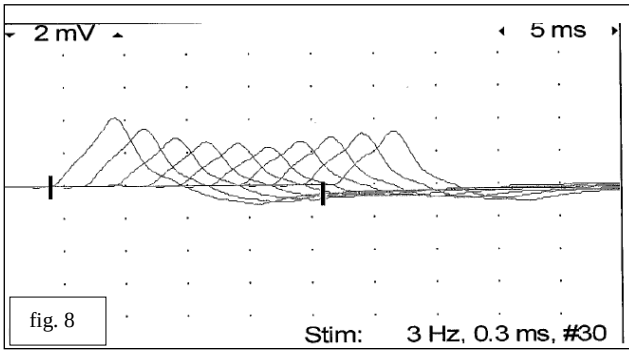


fig. 8

Foot Switch: Ready / Stimulate / Stop
Stim Mode: Train / Single

Stim Freq:	3 Hz	No. in Train:	30
Stim Dur:	0.3 ms	Stim Rjct:	0.5 ms
Stim Site:			
Time:	10:38:16	Stop Watch:	0:19
Comment:			

Pot No.	P-P Amp mV	Amp Decr %	Area mVms	Area Decr %	Stim Level
1	5.44	0	28.80	0	21.9mA
2	4.64	15	25.00	13	21.9mA
3	3.93	28	21.50	25	21.9mA
4	3.54	35	18.90	34	21.9mA
5	3.31	39	17.60	39	21.9mA
10	3.14	42	17.00	41	21.9mA
15	3.53	35	19.00	34	21.9mA
20	3.85	29	20.80	28	21.9mA
25	4.14	24	22.10	23	21.9mA
30	4.33	20	23.00	20	21.9mA

De decrementie wordt als pathologisch beschouwd als deze meer dan 10% bedraagt. Wanneer de testresultaten niet afwijkend zijn kan men de sensitiviteit verhogen door de eindplaat sterk te belasten en gebruik te maken van de effecten van de posttetanische uitputting. Hiertoe wordt vóórdat een treintje van 3 Hz wordt gegeven eerst een halve tot één minuut flink aangespannen. Deze procedure wordt dan 4 maal herhaald. De decrementie kan dan pas manifest worden of in versterkte mate optreden hetgeen de sensitiviteit van het onderzoek bevordert. Het spreekt voor zich dat men er voor moet zorgen dat er geen bewegingsartefacten optreden of dat door het maximaal aanspannen de elektroden verschuiven. Dit kan bereikt worden door fixatie in het geval van repetitief onderzoek van een distale armspier (hypothenar).

Stap 4 onderzoek met hoog frequente stimulatie 20 Hz of 30 Hz. gedurende minstens 2 seconden.

Deze stap is van toepassing bij vraagstelling LEMS en is eigenlijk in stap 1 al op een ander wijze onderzocht. Hoogfrequente stimulatie is bijzonder onaangenaam voor de patiënt; wanneer het wordt toegepast dan dient de hand goed te worden gefixeerd door een handdoek om de hand te slaan en manuele fixatie toe te passen. Wanneer krachtig wordt aangespand is de vuurfrequentie van de motor units zeker boven de 30 Hz waarmee het beoogde effect van accumulatie van Ca++-ionen zeker voldoende kan worden bereikt. Repetitief stimuleren met hoge frequentie is dus niet noodzakelijk tenzij de patiënt om welke reden dan ook niet aan kan of wil aanspannen. Let er wel opdat een zeer kortdurende hoogfrequente stimulatie niet altijd incrementie zal veroorzaken; soms is het nodig óf om de frequentie op te voeren of de duur van de trein minstens 2 tot meerdere seconden vol te houden. Dit is overigens alleen doenlijk in distale armspieren.
Voor de beschreven vorm van repetitieve stimulatie komen slechts een beperkt aantal spieren in aanmerking: m. hypothenar, m. trapezius en m. nasalis. Soms wordt het ook toegepast in de m. aconeus, de m . biceps brachii en m. deltoïdeus, maar niet vaak.

Repetitief onderzoek van n ulnaris en hypothenar.

De afleid elektroden worden bevestigd op de pinkmuis net zoals bij het geleidingsonderzoek van de n. ulnaris. Gestimuleerd wordt op de n. ulnaris ter hoogte van de pols.

Repetitief onderzoek van n facialis en m nasalis.

Hierbij worden de afleidelektroden op de m. nasalis aangebracht. Deze spier is gemakkelijk te zien door de patiënt snuivende bewegingen te laten maken. De referentie elektrode wordt op m. nasalis aan één zijde van de neus bevestigd en de afleidelektrode op de andere zijde. Men hoeft dan wanneer men beiderzijds wil onderzoeken maar één keer de elektroden aan te brengen. Gestimuleerd wordt de n. facialis tak die naar de m. nasalis loopt; dus niet de gehele facialisstam bij de tragus. Dit punt ligt ergens op de wang en er moet wel naar gezocht worden. Ook hier kunnen de stimulatie elektroden het beste bevestigd worden met tape. Fixeren kan niet en hoeft ook niet.

Repetitief onderzoek van n accessorius en m. trapezius.

De referentie elektrode wordt bevestigd op de punt van het acromion en de afleid elektrode op de bovenrand van de m. trapezius ongeveer halverwege de afstand tussen de referentie elektrode en de wervel C7 of iets meer naar de wervelkolom. Stimulatie geschiedt op een punt dat te vinden is net ter hoogte van halverwege de lengte van de m. sternocleidomastoïdeus en posterieur van deze spier. Ook hier moet actief naar gezocht worden. Vervolgens dienen de elektroden met tape te worden bevestigd. Men moet even experimenteel bepalen wat de beste houding is voor de patiënt, want storende effecten van bewegingsartefacten liggen hier op de loer. De patiënt kan op de rug liggen in half zittende houding of juist op de contralaterale zijde liggen. Anderen laten de patiënt juist zitten en met de hand van de gestimuleerde zijde de rand van de bank waarop ze zitten vasthouden, waardoor een fixatie kan worden bewerkstelligd. Wanneer alle elektroden in stabiele positie zijn bevestigd kan het gehele protocol worden gevolgd, uitgezonderd natuurlijk de hoog frequente stimulatie. Men kan de m. trapezius echter vrij gemakkelijk aan laten spannen door de patiënt onder de hand van de onderzoeker krachtig gedurende een halve of hele minuut krachtig te laten heffen.

8.2 Single fiber elektromyografie.

Zoals eerder besproken zal een SMFAP tot stand komen wanneer de EPP de drempelwaarde overschrijdt. Dit is een proces met enige variatie (in EPP amplitude en ook in stijgtijd van de EPP). Daardoor zal de latentietijd van de SMFAP t.o.v. het moment van ontstaan van de EPP variëren. Wanneer met de single fibre naald elektrode de latentie van de SMFAP wordt gemeten, dan is deze variatie meetbaar; maar ten opzichte van wat dan?
Zoals SFEMG oorspronkelijk is uitgedacht door Ekberg Stalberg zoekt men 2 SMFAP's op, die behoren tot dezelfde Motor Unit. Daartoe laat men de patiënt licht aanspannen, zó dat slechts 1 MU actief is. Er is dan ook maar één MUAP te vinden. Door het zeer beperkte gezichtsveld van de SFEMG naald zal bij een normale MU met enige moeite lukken om 2 tot de actief vurende MU behorende SMFAP's te vinden zijn. Dit is gemakkelijk te herkennen, want die komen steeds gepaard voor; dit noemt men dan ook een "pair". In het beeldscherm van de myograaf triggert men op de eerste SMFAP, waardoor deze a.h.w. op het beeldscherm gefixeerd ligt. De tweede SMFAP, die dus volgt op de eerste is dan te zien na die eerste en toont een instabiele latentietijd ten opzichte van de eerste. Deze tweede SMFAP trilt een beetje in de tijd en dat noemt men jitter (afkomstig van zittern = Duits voor trillen en verbasterd tot jitter). Hoe meer onstabiel nu de eindplaatfunctie is, des te meer zal er instabiliteit ontstaan in de SMFAP's , hetgeen zich vertaalt in toegenomen jitter. Er zijn normaalwaarden voor enkele spieren, die voor dit onderzoek in aanmerking komen. Bij MG kan de tweede SMFAP ook "wegvallen" door blokkade als uiting van een gestoorde NMT. Omdat dit onderzoek tot stand komt met willekeurig aanspannen noemt men dit de volutional SFEMG methode. Door de vereiste van het opzoeken van 20 pairs is dit een tijdrovende methode.
Een snellere methode is om de bijbehorende zenuw waar een stimulatie naaldje bij geplaatst is te stimuleren. Dat veroorzaakt een actiepotentiaal in de zenuw, die naar de eindplaat loopt, daar via neuromusculaire transmissie een EPP veroorzaakt, die vervolgens een SMFAP veroorzaakt. Op dezelfde wijze als boven beschreven gaat dit weer gepaard met instabiliteit, waarvan men de jitter weer kan meten. Het grote voordeel is dat men geen "pair" hoeft op te zoeken; dat is nl. een tijdrovende bezigheid.. Wel moet men naar SMFAP zoeken, maar dat is niet moeilijk want die ontstaan met gestimuleerde jitter in grotere aantallen. Men kiest er één van met de single fiber naald elektrode en bepaalt weer de jitter. Er is één groot verschil en dat is dat nu niet de jitter wordt gemeten t.o.v. een andere SMFAP maar t.o.v. het stimulus artefact.
Voor beide methoden zijn normaalwaarden bepaald, waarvan de grootte nogal varieert in de literatuur. De waarden verschillen per methode en per onderzochte spier.
Voorheen werden speciale single fibre naalden gebruikt met zeer klein afleid oppervlak waardoor slechts een of enkele SMFAP's zichtbaar werden. Het waren steriliseerbare naaldelektroden, die regelmatig gereinigd en geslepen dienden te worden. In verband met weerzin tegen opnieuw gebruiken van naaldelektroden heeft men zijn toevlucht genomen tot toepassen van concentrische naaldelektroden. In feite is het dan geen single fiber EMG meer. Men noemt de potentialen dan ook schijnbare single fibre potentialen. De filterstanden dienen te worden aangepast en ook voor deze methode bestaan normaal waarden. De laatste ontwikkeling is echter, dat er nu ook betaalbare SFEMG naald elektroden voor éénmalig gebruik verkrijgbaar zijn. Het voordeel ervan is duidelijk; ze zijn altijd scherp en niet verontreinigd, waardoor de impedantie optimaal is. Ze zijn wel duurder dan de concentrische naald elektroden, maar ondanks dat verdienen ze zeker de voorkeur.
Het grote voordeel van SFEMG is dat dit onderzoek een zeer hoge sensitiviteit heeft.

Wel zijn er enkele valkuilen; men dient een voldoend hoge stimulatiesterkte toe te passen, de SMFAP's moeten aan een aantal eisen voldoen (kleine stijgtijd en voldoend hoge amplitude) en nog een aantal.
De normaalwaarden (upper limit of normal) zijn in de literatuur te vinden. Deze zijn verschillend per spier, maar ook per methode (volutional of SFEMG met axonale stimulatie) en of men gebruik maakt van concentrische naaldelektroden of de speciaal hiervoor geconstrueerde single fibre naaldelektroden.

Zenuwgeleidingsonderzoek en naald elektromyografisch onderzoek.

Bij het onderzoek naar de functie van de NMT, hoort ook een oriënterend geleidingsonderzoek en elektromyografisch onderzoek. De resultaten hiervoor horen bij een pure NMT normaal te zijn. Wel kan men in ernstige gevallen van MG fibrillatie potentialen en positieve scherpe golven vinden als uiting van denervatie. Dit is vooral het geval in langdurig bestaande verzwakte en atrofisch geworden spieren en pleit niet tegen MG. Omgekeerde kan bij myotonie een forse decrementie optreden, zoals eerder beschreven; de aanwezigheid van myotonie is gemakkelijk vast te stellen met naald EMG. Bij veel andere neuromusculaire ziekten kan men veranderingen aantreffen bij REPSTIM; bij SFEMG vindt men verhoogde jitter bij axonale afwijkingen, waarbij door reïnnervatie de eindplaatfunctie veranderd is.

9. Sensitiviteit van de tests

terug naar inhoudsopgave

De cijfers over sensitiviteit van de besproken tests varieert nogal in de verschillende publicaties.
Grosso modo is de sensitiviteit van de REPSTIM test 75% bij de gegeneraliseerde vorm van MG wanneer men meer dan één spier onderzoekt en ervoor zorgt dat aangedane spieren worden onderzocht en bovendien dat de spieren warm zijn.
In slechts 50% is dat het geval in de oculaire vorm van MG, dus de vorm waar alleen klinische verschijnselen van de oogspieren aanwezig zijn (ptosis, dubbelbeelden).
Het single fibre onderzoek heeft een sensitiviteit van meer dan 95% in MG en in LEMS.
De specificiteit van REPSTIM is zeer hoog in MG en LEMS; van SFEMG is die laag.
Ook kan in het serum van patiënten worden gezocht naar anti-lichamen tegen membraanspannings afhankelijke Ca++-ion kanalen bij LEMS en tegen AcetylCholine Receptoren of tegen MuSK bij MG. Die testresultaten zijn lang niet altijd afwijkend; neurofysiologisch onderzoek zoals beschreven is dan zeer nuttig. Een indruk van de sensitiviteit van de verschillende tests krijgt men uit figuur 9.

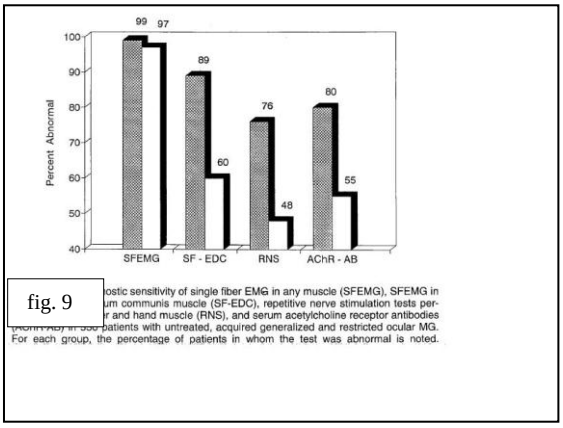


fig. 9

Opgaven.

terug naar inhoudsopgave

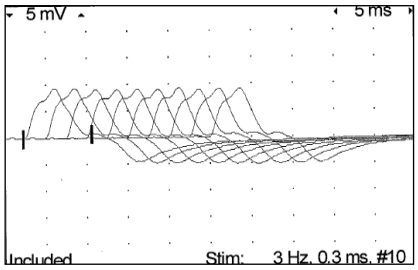
1. Probeer in de onderstaande tabel te ontdekken welke tabelrijen behoren tot presynaptisch en postsynaptisch
2. Zoek de stofnamen op, die vermeld worden in de cellen van de tabel en probeer te achterhalen of deze als farmacon toegepast worden of dat ze behoren tot toxinen.
3. Met welke stof, die vermeld staat inde tabel, doet de neuroloog de Tensilon test.

Versterkend effect	Fysiologische gebeurtenis	Remmend effect
	Zenuw actie potentiaal	Tetrotoxine Neuropathie Lokale anaesthetica
Ca^{++} Aminopyridine	Acetyl-Choline release	Botuline Toxine LEMS Mg^{++} intoxicatie Ca^{++} deficientie Aminoglycosiden Cephalosporinen
Edrophonium Neostygmine Succinylcholine	EPP	Myasthenia Gravis Curare Organofosfaat intoxicatie Aminoglycosiden Procainamide
Ca^{++} Myotonie	SMFAP	Quinine Dilantine
Maligne hyperthermie	Spiercontractie	CA^{++} deficientie

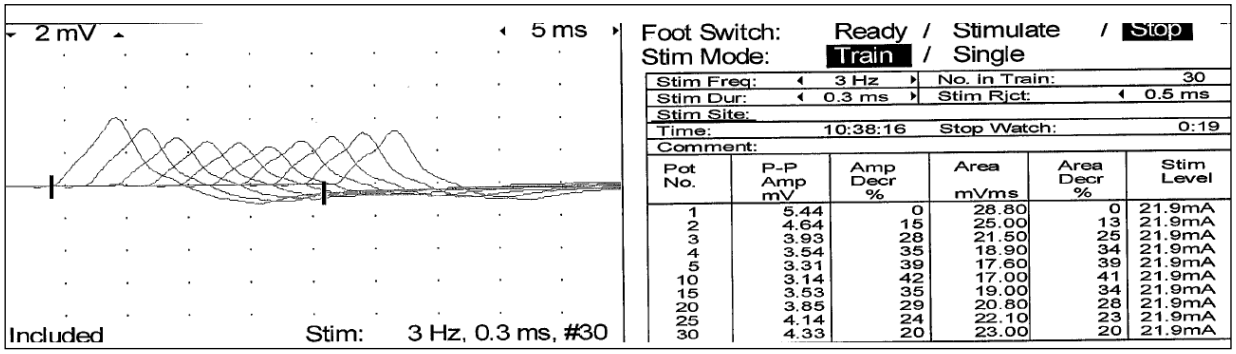
Tabel 1.

1. Een 50 jarige vrouw, met een lange voor geschiedenis van roken, heeft sedert 6 maanden last van hoesten. Ze bezoekt de longarts en deze stelt een maligne longtumor vast. Ze wordt doorgestuurd naar de neuroloog in verband met zwakte van vooral de proximale spieren. Ook heeft ze een opvallend droge mond. De kans op LEMS is groter dan de kans op MG (juist / onjuist).
2. Bij zenuwgeleidings onderzoek vindt men na stimulatie van de n. ulnaris t.h.v. de pols een CMAP van de hypothenar die (top-top gemeten) 3 mV. Dit is meer karakteristiek voor LEMS dan voor MG (juist / onjuist).
3. Wanneer een CMAP met lage amplitude sterk toeneemt in amplitude (meer dan 100%) dan is dit zeer karakteristiek voor een presynaptische neuromusculaire transmissie stoornis. (juist / onjuist).
4. Een afname van de CMAP oppervlakte (van het negatieve deel) of amplitude van meer dan 10% van de vijfde t.o.nv. de eerste respons van de trein bij repetitieve stimulatie met 3 Hz. is afwijkend. (juist / onjuist).
5. M.b.t. de vorige vraag: dit wijst bijna altijd op MG en komt niet voor bij LEMS (juist / onjuist).

6. Bij organofosfaat intoxicatie (landbouwgif) treden verlammingen op. Bij REPSTIM onderzoek blijken deze van postsynaptische aard te zijn (juist / onjuist).
7. De forse toename van de CMAP bij hoogfrequente stimulatie in LEMS patienten berust op accumulatie van Ca^{++} in het terminal button omdat input van Ca overheerst. (juist / onjuist).
8. Bij MG is het serum onderzoek naar anti-lichamen tegen Acetyl-Choline receptoren meer sensitief dan SFEMG.(juist / onjuist).
9. REPSTIM is minder sensitief dan SFEMG bij onderzoek naar neuromusculaire transmissie stoornissen (juist / onjuist).
10. REPSTIM is veel meer specifiek dan SFEMG bij onderscheden van pre en postsynaptische neuromusculaire transmissie stoornissen (juist / onjuist).
11. Wat is de conclusie bij dit onderzoeksresultaat: (normaal / abnormaal)



12. Wat is de conclusie bij dit onderzoeksresultaat: kan bij MG én bij LEMS(juist /onjuist).



Pot No.	P-P Amp mV	Amp Decr %	Area mVms	Area Decr %	Stim Level
1	5.44	0	28.80	0	21.9mA
2	4.64	15	25.00	13	21.9mA
3	3.93	28	21.50	25	21.9mA
4	3.54	35	18.90	34	21.9mA
5	3.31	39	17.60	39	21.9mA
10	3.14	42	17.00	41	21.9mA
15	3.53	35	19.00	34	21.9mA
20	3.85	29	20.80	28	21.9mA
25	4.14	24	22.10	23	21.9mA
30	4.33	20	23.00	20	21.9mA

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

- Tavy, DLJ. Repetitieve zenuwstimulatie. Hoofdstuk 6 in Leerboek Klinische Nuerofysiologie. Bohn Stafleu van Loghum 2014.
- Oh, SJ. Neuromuscular Transmission studies. Baltimore. Williams and Wilkins 1988.
- Ruys-Van Oyen, AE en Van Dijk JG. Repetiteve nerve stimulation of the nasalis muscle: technique and normal values. Muscle Nerve. 2002;26:279-282.
- Practise parameter for repetitive nerve stimulation and single fiber EMG evaluation of adults with suspected myasthenia gravis or Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome: summary statement. American Association of ElectroDiagnostic Medicine.
- Howard, JF. Electrodiagnosis of Disorders of Neuromuscular Transmission. Phys Med Rehabil Clin N AM.2013;24:169-192.

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

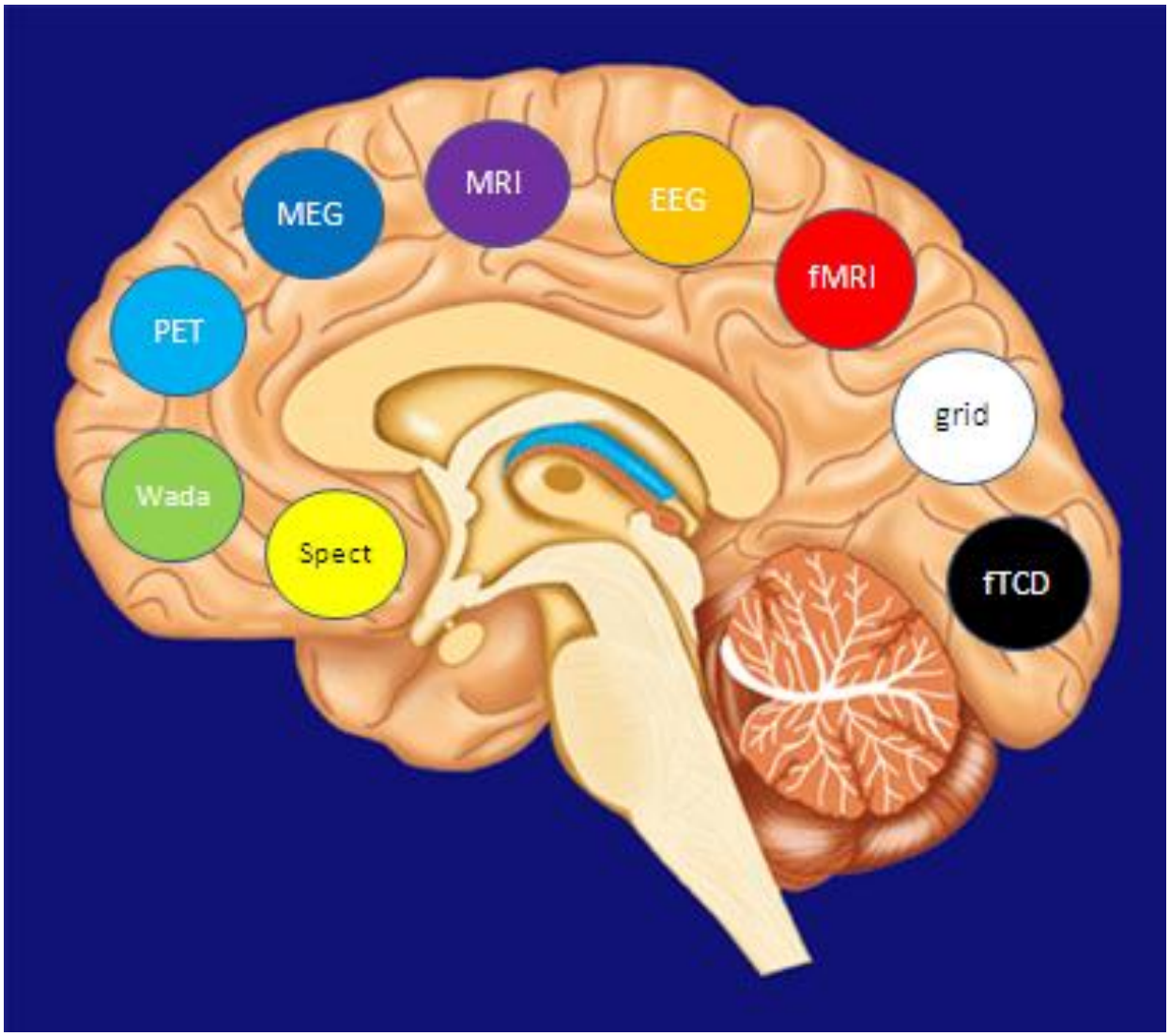
.....

Een pre-chirurgisch palet; een kunst op zich

terug naar inhoudsopgave

Mevr. Tineke Gebbink, physisian-assistent Klinische Neurofysiologie
Universitair Medisch Centrum Utrecht, afdeling Klinische Neurofysiologie

Aan de hand van casuïstiek zullen verschillende pre-chirurgische onderzoeken worden besproken.



Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Bestuursmededelingen vrijdag 17 april 2015

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen

terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Slaap onderzoek bij OSAS en narcolepsie

terug naar inhoudsopgave

Mevr. Irma van Velzen, laborante KNF
MCH Westeinde, afdeling klinische neurofysiologie

Ondanks onze grote bemoeienissen en inspanningen is het ons helaas niet gelukt om ten tijde van het drukken van deze syllabus de benodigde gegevens, presentatie en/ of voordracht van mevrouw Irma van Velzen in bezit te krijgen.

Hopelijk lukt het wel na deze nascholing een volledig versie van deze syllabus op de website van de NVLKNF te zetten, waar u deze dan kunt downloaden.

Onze welgemeende excuses voor dit ongemak.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

EEG monitoring op de Intensive Care

terug naar inhoudsopgave

Prof. Dr. Ir. Michel van Putten
Medisch Spectrum Twente, afdeling Klinische Neurofysiologie

Ondanks onze grote bemoeienissen en inspanningen is het ons helaas niet gelukt om ten tijde van het drukken van deze syllabus de benodigde gegevens, presentatie en/ of voordracht van prof. dr. Ir. Michel van Putten in bezit te krijgen.

Hopelijk lukt het wel na deze nascholing een volledig versie van deze syllabus op de website van de NVLKNF te zetten, waar u deze dan kunt downloaden.

Onze welgemeende excuses voor dit ongemak.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Van oud via heden naar de toekomst binnen de KNF

terug naar inhoudsopgave

Prof. Dr. Ir. Michel van der Putten
Medisch Spectrum Twente, afdeling Klinische Neurofysiologie

Ondanks onze grote bemoeienissen en inspanningen is het ons helaas niet gelukt om ten tijde van het drukken van deze syllabus de benodigde gegevens, presentatie en/ of voordracht van prof. dr. Ir. Michel van Putten in bezit te krijgen.

Hopelijk lukt het wel na deze nascholing een volledig versie van deze syllabus op de website van de NVLKNF te zetten, waar u deze dan kunt downloaden.

Onze welgemeende excuses voor dit ongemak.

Literatuur

terug naar inhoudsopgave

Ruimte voor aantekeningen
terug naar inhoudsopgave

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Vraag

terug naar inhoudsopgave

We willen u van harte uitnodigen ook deze bladzijde te lezen en hopen dat u bereid bent onderstaande enquête in te vullen en naar ons toe te sturen.
Alleen met uw inzet en reflecties kunnen wij ook interessante en leuke dagen organiseren.
Vul svp onderstaande in en- of geef uw mening en/ of kritische noot, zou u liever nog bepaalde onderwerpen behandelt zien of heeft u nog andere ideeën of suggesties, geef het aan ons door.
Wij van de organisatie waarderen dat zeer en zijn u daar dankbaar voor.

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Svp inleveren bij 1 van de leden van de organisatie of opsturen naar:
Secretariaat nascholingscommissie NVLKNF
t.a.v. M. de Haan
Afdeling klinische neurofysiologie Diakonessenhuis Utrecht
Bosboomstraat 1
3582 KE UTRECHT

NEDERLANDSE VERENIGING
VAN LABORANTEN KLINISCHE NEUROFYSIOLOGIE

Evaluatie nascholing donderdag 16 april 2015:

terug naar inhoudsopgave

Onderwerp	Zeer slecht	Slecht	Matig	Voldoende	Goed	Zeer goed
Lezing: embryonale ontwikkeling en anatomie van de hersengebieden						
Lezing: semiologie van epileptische aanvallen						
Lezing: semiologie van epileptische aanvallen bij volwassenen						
Bestuursmededelingen						
Lezing: epilepsie bij kinderen						
Lezing: neuromonitoring tijdens epilepsie- en hersentumorchirurgie						
Lezing: psychologische gevolgen van epilepsie						

Welke onderwerpen zou u in een evt. volgende nascholingscursus graag behandeld zien worden?

.....
.....
.....
.....
.....

Eventuele andere op-/ aanmerkingen:

.....
.....
.....
.....
.....

NEDERLANDSE VERENIGING
VAN LABORANTEN KLINISCHE NEUROFYSIOLOGIE

Evaluatie nascholing vrijdag 17 april 2015:

terug naar inhoudsopgave

Onderwerp	Zeer slecht	Slecht	Matig	Voldoende	Goed	Zeer goed
Lezing: het vertebrobasilaire systeem en het subclavian steal syndrome						
Lezing: elektrofysiologisch onderzoek van de neuromusculaire overgang						
Lezing: een pre-chirurgisch palet; een kunst op zich						
Bestuursmededelingen						
Lezing: slaap onderzoek bij OSAS en narcolepsie						
Lezing: EEG monitoring op de intensive care						
Lezing: van oud via nu naar de toekomst binnen de KNF						

Welke onderwerpen zou u in een evt. volgende nascholingscursus graag behandeld zien worden?

.....
.....
.....
.....
.....

Eventuele andere op-/ aanmerkingen:

.....
.....
.....
.....
.....