

Patiënt op reis binnen SEIN

Jacqueline Ardesch (neuroloog KNF) en Yannick Knoops (Laborant KNF)



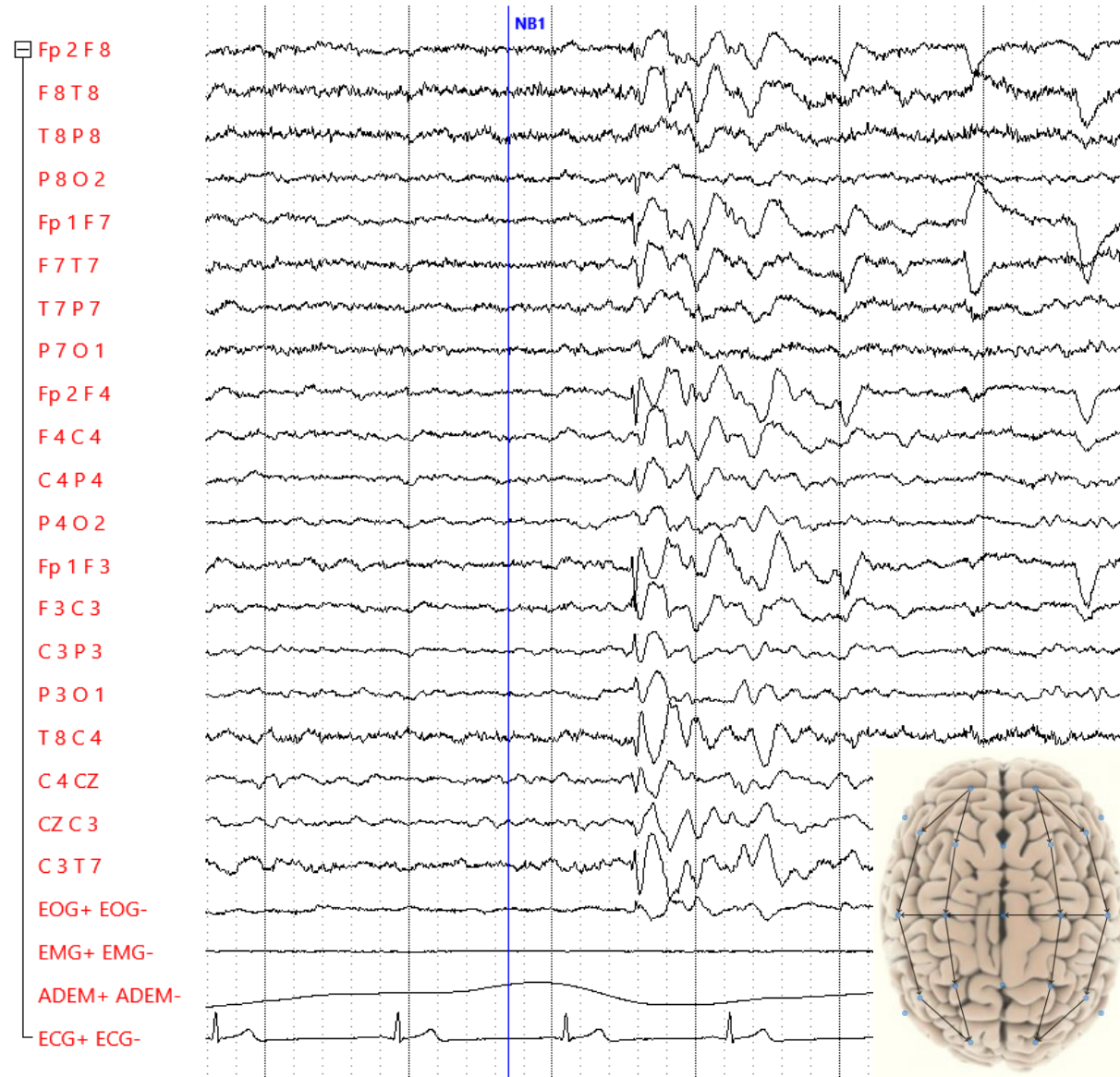
- SEIN
 - Complexe casussen
 - Soms combinatie van onderzoeken
 - Meerdere disciplines en afdelingen betrokken

- 2 casussen uitgelicht

- Man 18 jaar
- Normaal niveau, normale BMI
- Klachten sinds 2014
 - Aanvallen met een gil, stijf worden, schudden, tongbeet, incontinentie, zowel in waak als in slaap. Geen lateraliseratie in de aanval.
- KNF (1^{ste} reis binnen SEIN)
 - Dag-/nacht EEG

WAAK

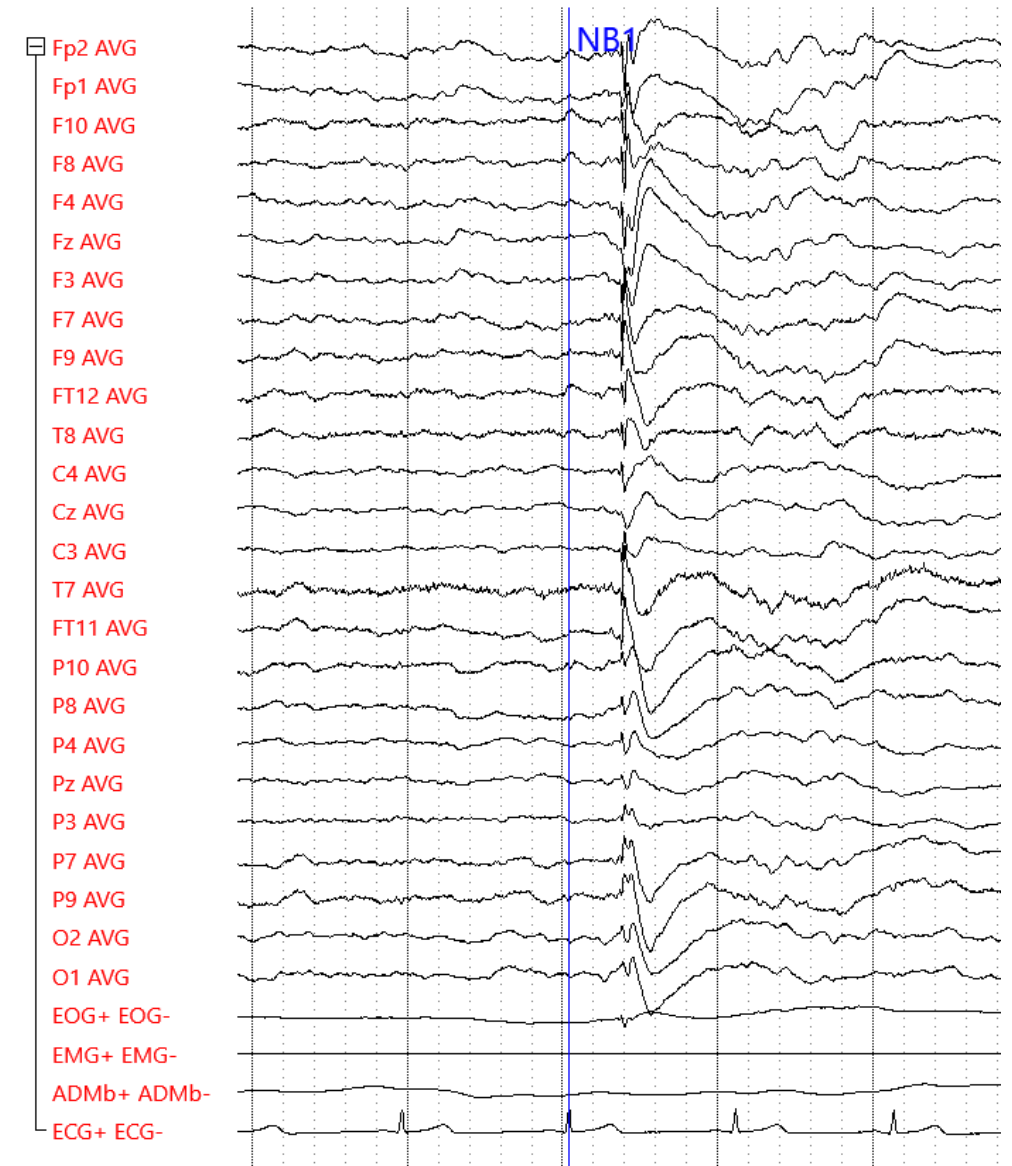
Hp filter: 0.8 Hz Lp filter: 40.0 Hz Gain: 100 μ V/cm Notch: No



Tijdbasis: 3cm/s.; Afleiding: dubbele banaan

SLAAP

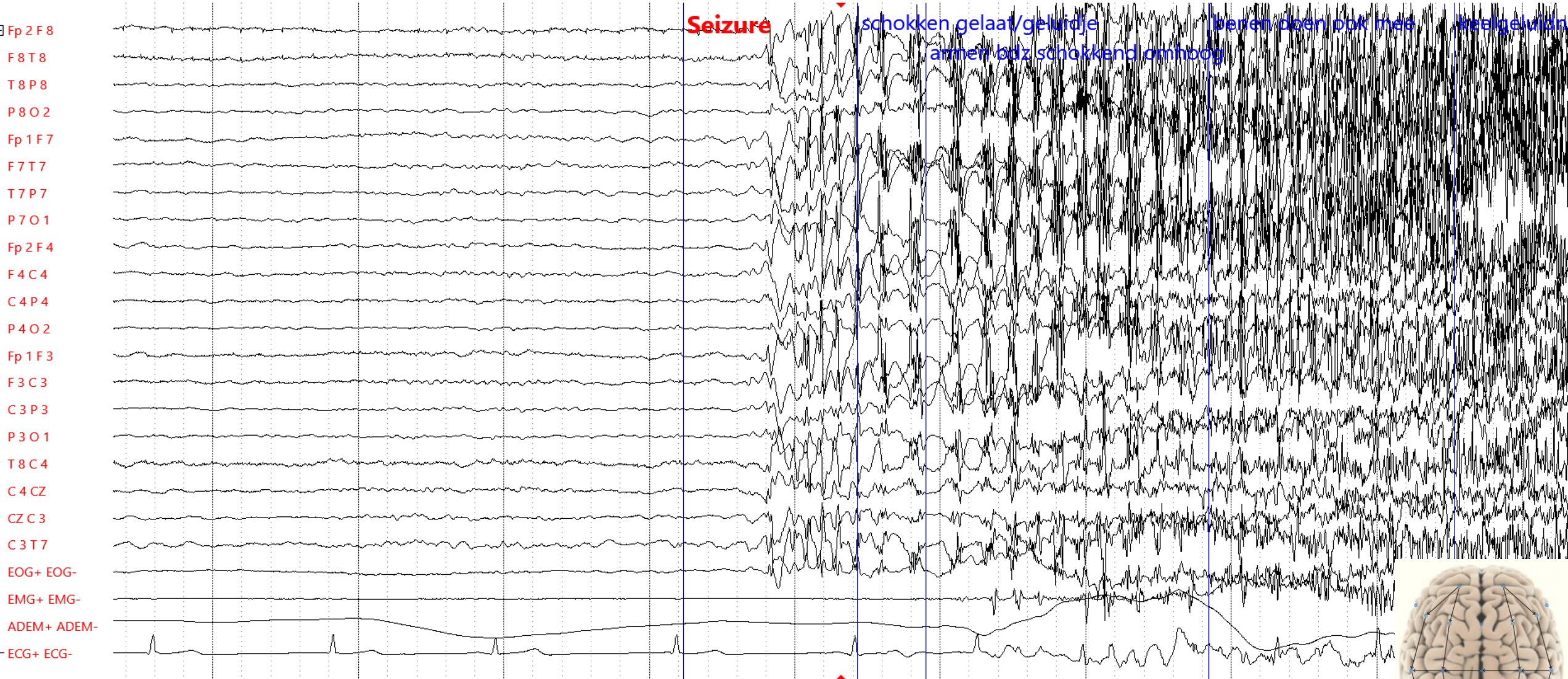
Hp filter: 0.4 Hz Lp filter: 80.0 Hz Gain: 150 μ V/cm Notch: No



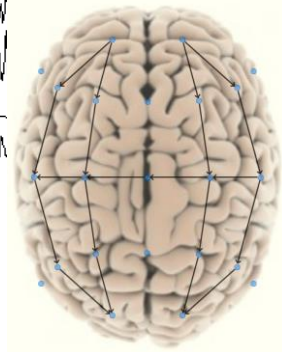
Tijdbasis: 3cm/s.; Afleiding: gemeensch. gem.

AANVAL VANUIT NREM-SLAAP

Hp filter: 0.4 Hz Lp filter: 80.0 Hz Gain: 120 μ V/cm Notch: No



Tijdbasis: 8s./pagina; Afleiding: dubbele banaan



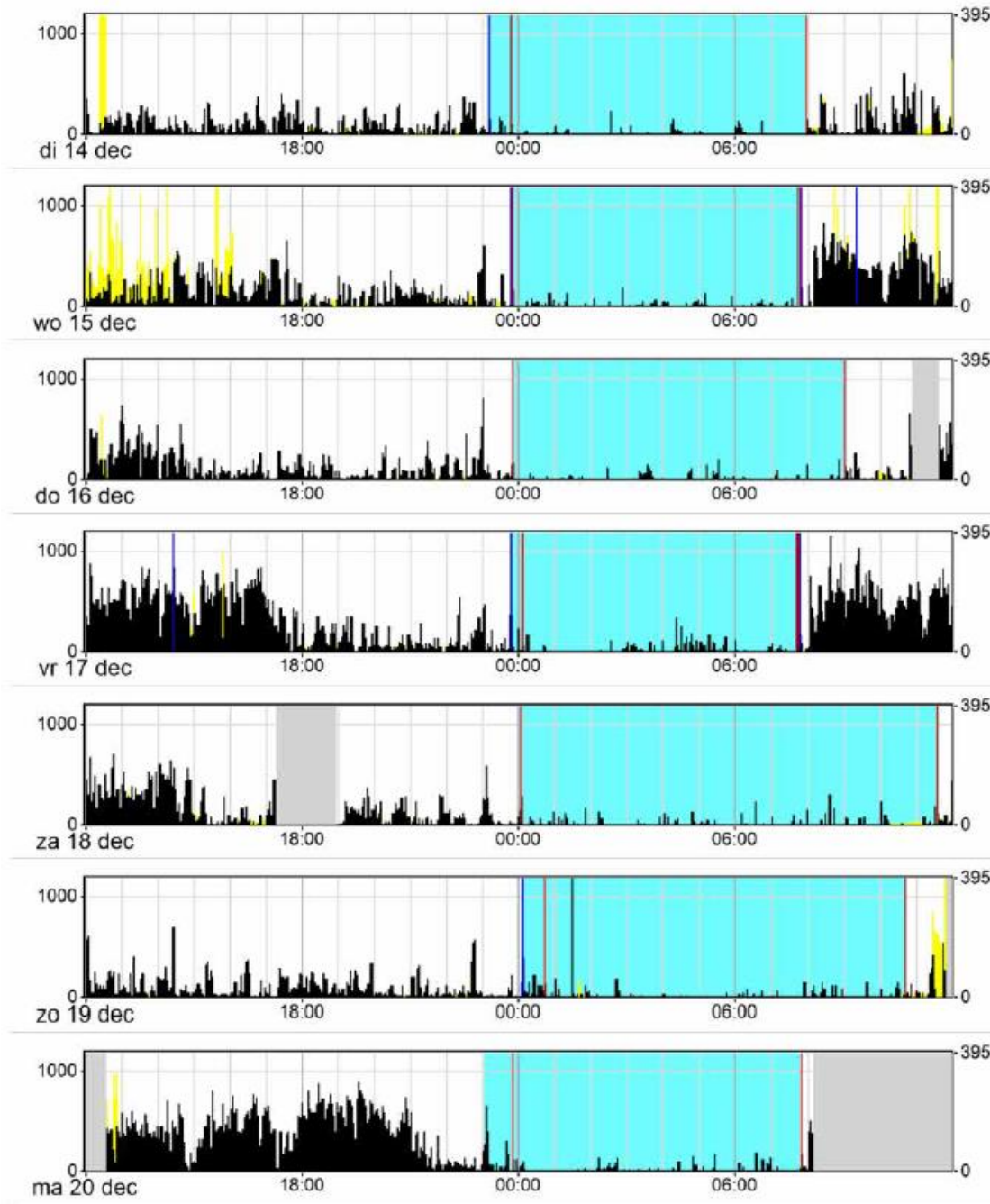
- Diagnose gegeneraliseerde epilepsie
- Medicatie
 - Slaat niet goed genoeg aan

- Nervus Vagus Stimulator (NVS) (2^{de} reis binnen SEIN)
 - Ingesteld door verpleegkundig specialist
 - Werkt redelijk, maar niet aanvalsvrij

- Constatering bij NVS
 - Ouders vernemen hard snurken en ademstops.
 - Patiënt ervaart slaap als normaal
 - Geen vermoeidheid overdag

- SWC (3^{de} reis binnen SEIN)
 - Polysomnografie (PSG) thuis
 - Actigrafie

ACTIGRAFIE 1 WEEK

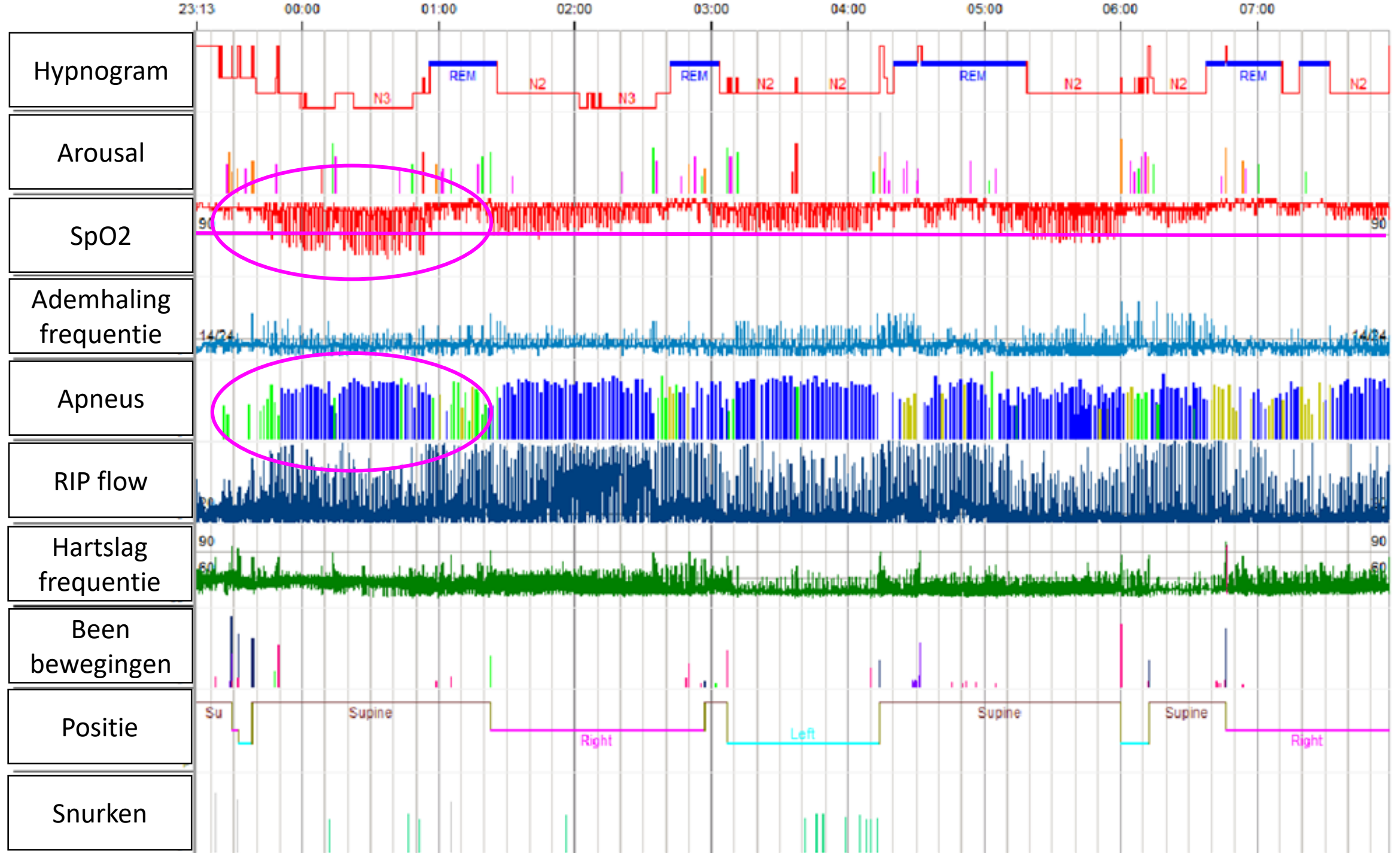


Activiteit arm

Lichtintensiteit

Niet gedragen

In bed (slaap)



NVS

EMG m. Mentalis

Pressure Flow

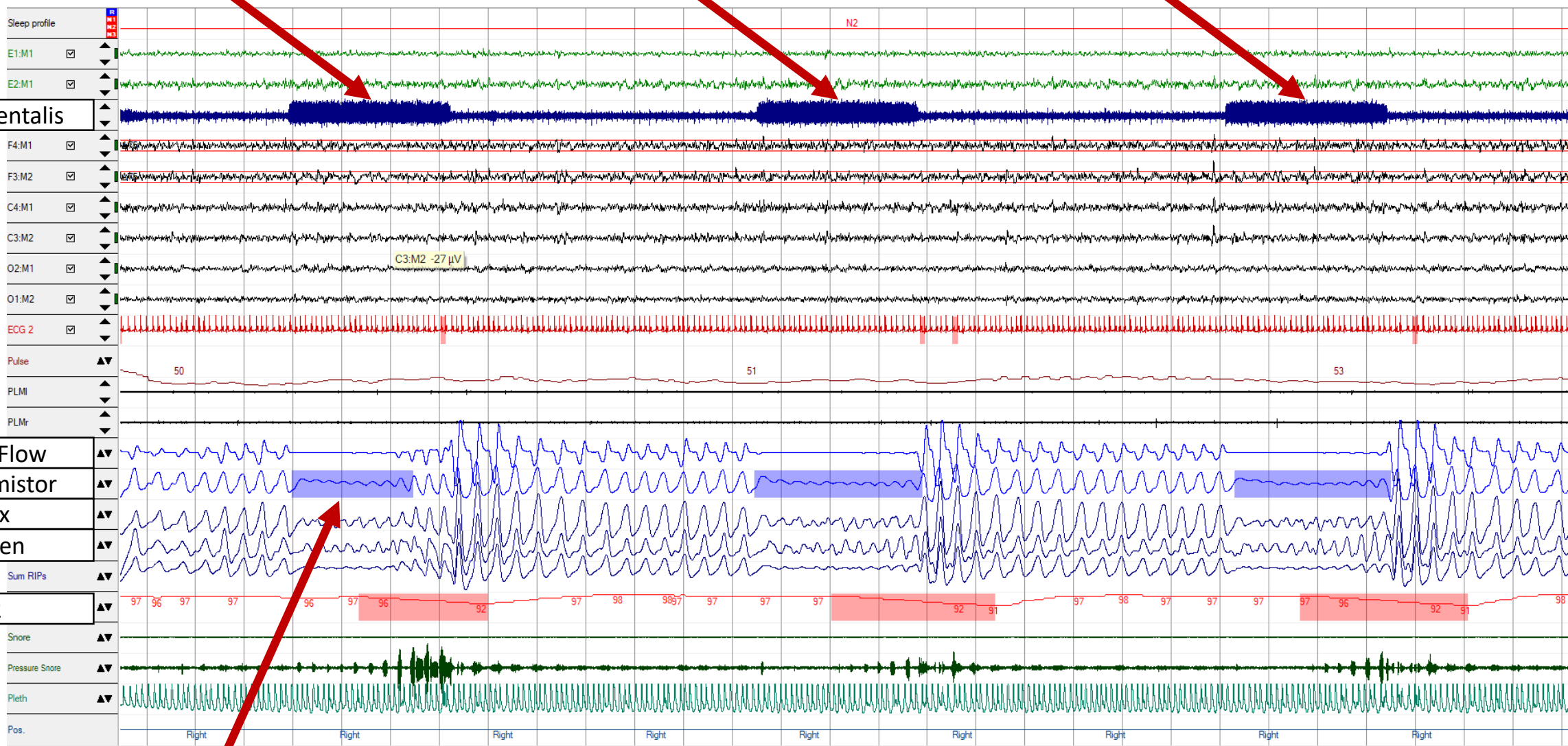
Flow thermistor

Thorax

Abdomen

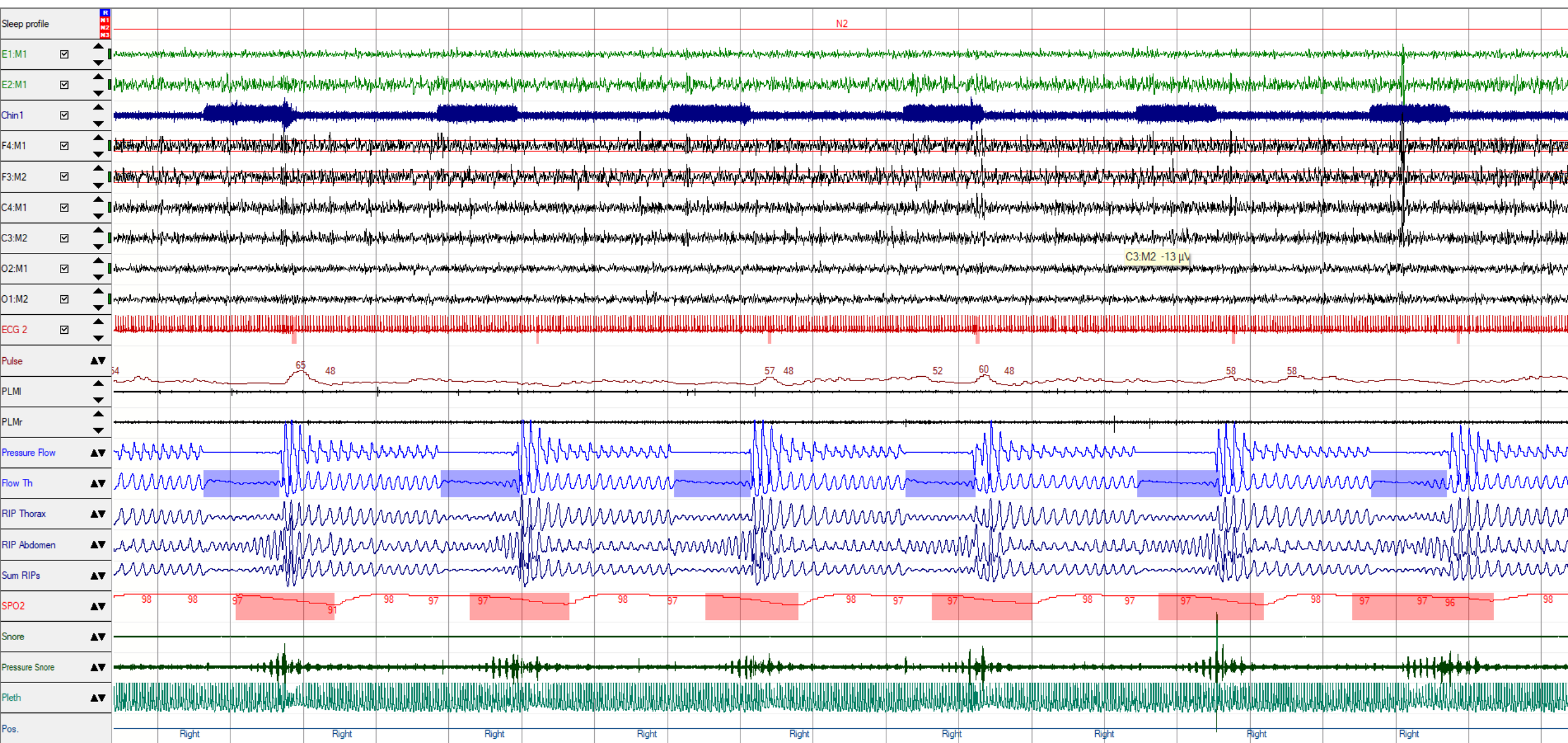
SpO2

Obstructieve apneu



Tijdbasis: 5min/pagina

10 seconden



30 seconden

Tijdbasis: 10min/pagina

- Apneu/Hypopneu Index (AHI) 33/h
- Desaturatie 31/h

- Conclusie
 - Ernstig Obstructief slaapapneu (OSA) bij NVS
 - Advies optimaliseren NVS-instellingen

- NVS instellingen aangepast
 - Overdag 30Hz en 's nachts 20Hz
 - minder apneu, minder aanvallen



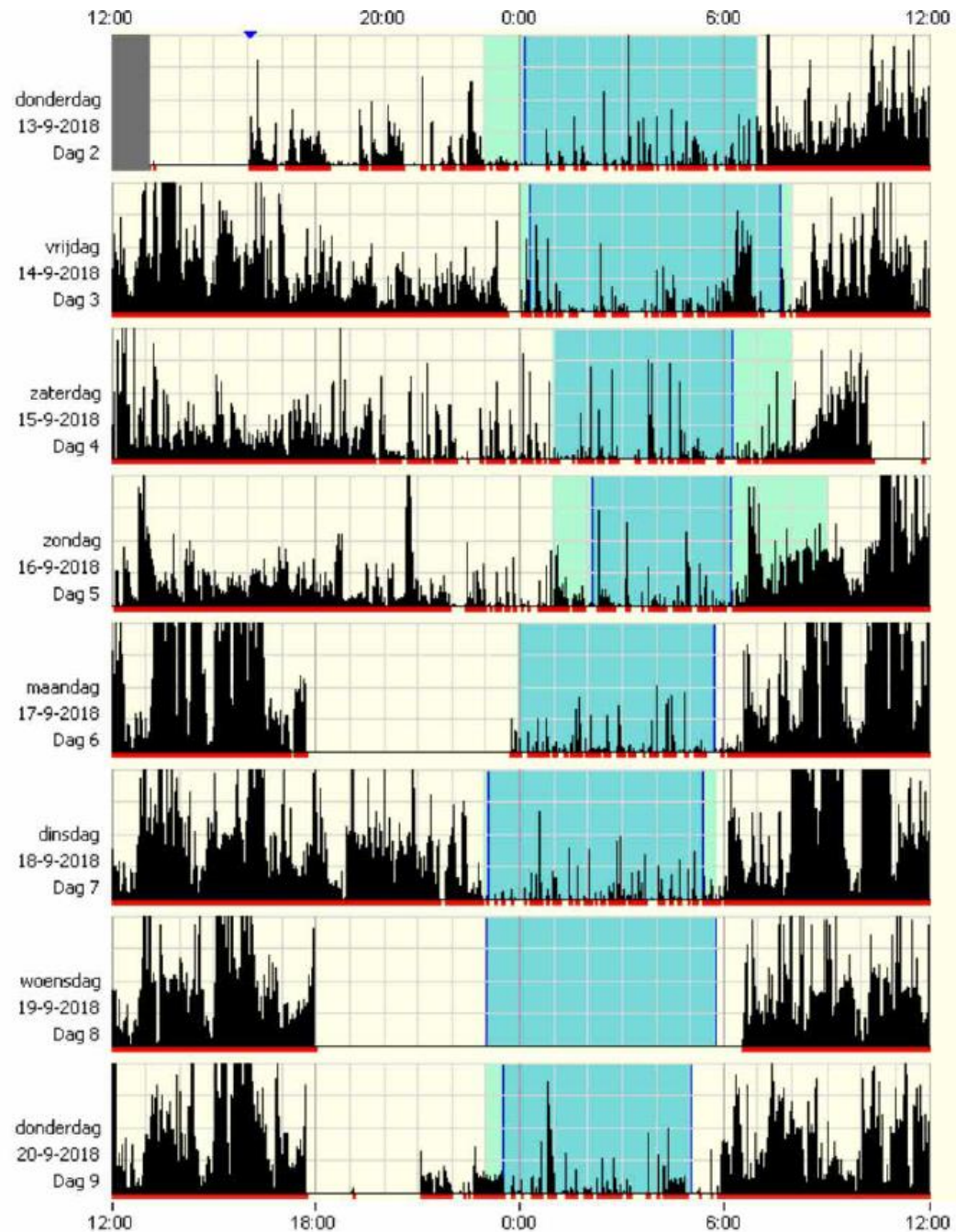
- Man 38 jaar
- Licht verstandelijke beperking, hoge BMI
- Al 10 jaar klachten
 - vanuit slaap onrustig gevoel, verkramping lichaam, vaak een schreeuw, raakt dan even weg, alles bij elkaar max 1 minuut, direct helder. Herinnert zich de aanval wel
- Elke nacht, meerdere keren per nacht.

- Slaapproblemen?:
 - Elders PSG's. Diagnose lichte OSA
 - KNO, MRA (Mandibulair Repositie Apparaat) en CPAP geen effect

- Aanvraag SWC
 - Werkdiagnose: parasomnie of toch frontale epilepsie?

- Onderzoek (1^{ste} reis binnen SEIN)
 - Klinische Polysomnografie (op locatie SEIN)
 - Actigrafie

ACTIGRAFIE 1 WEEK

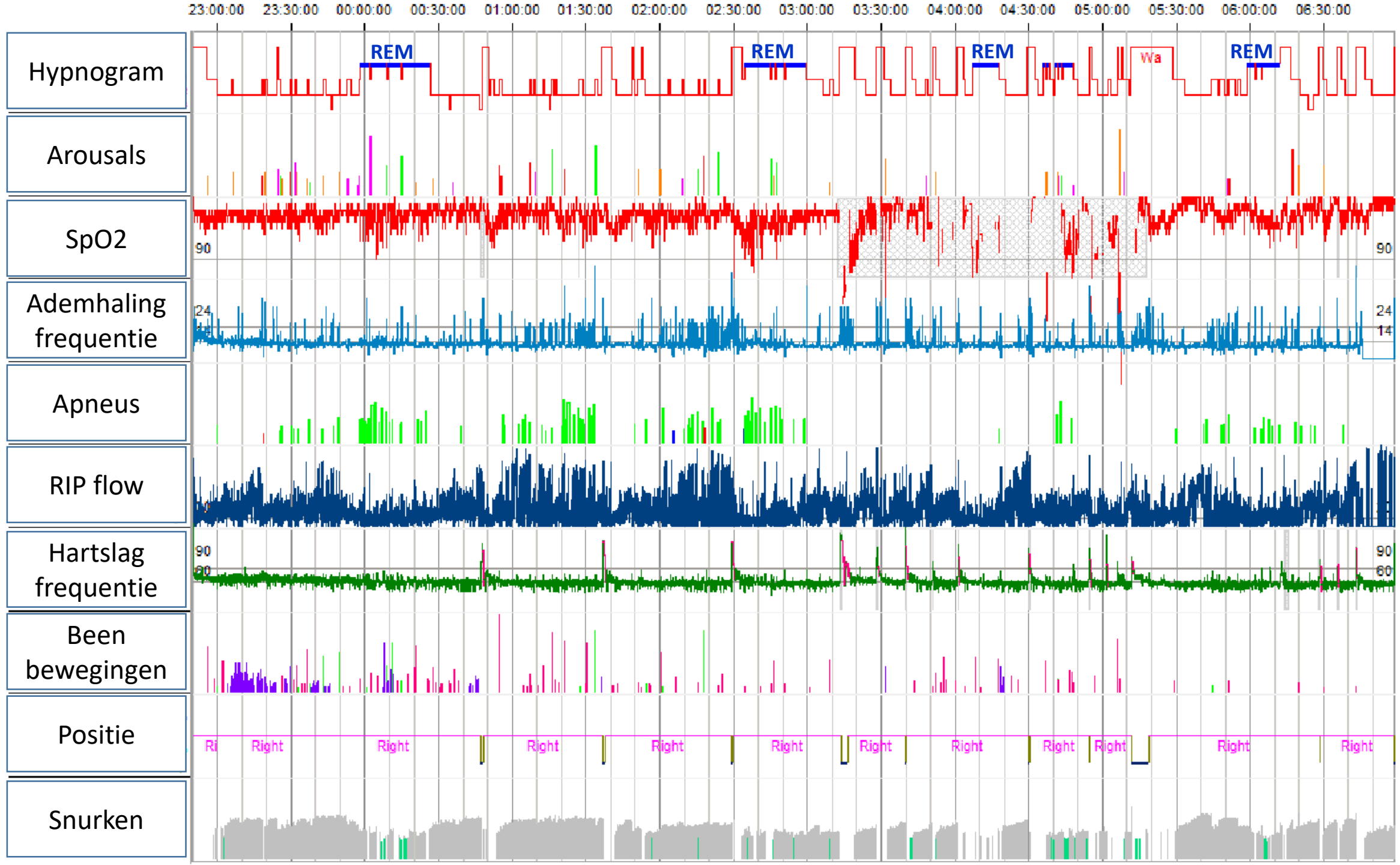


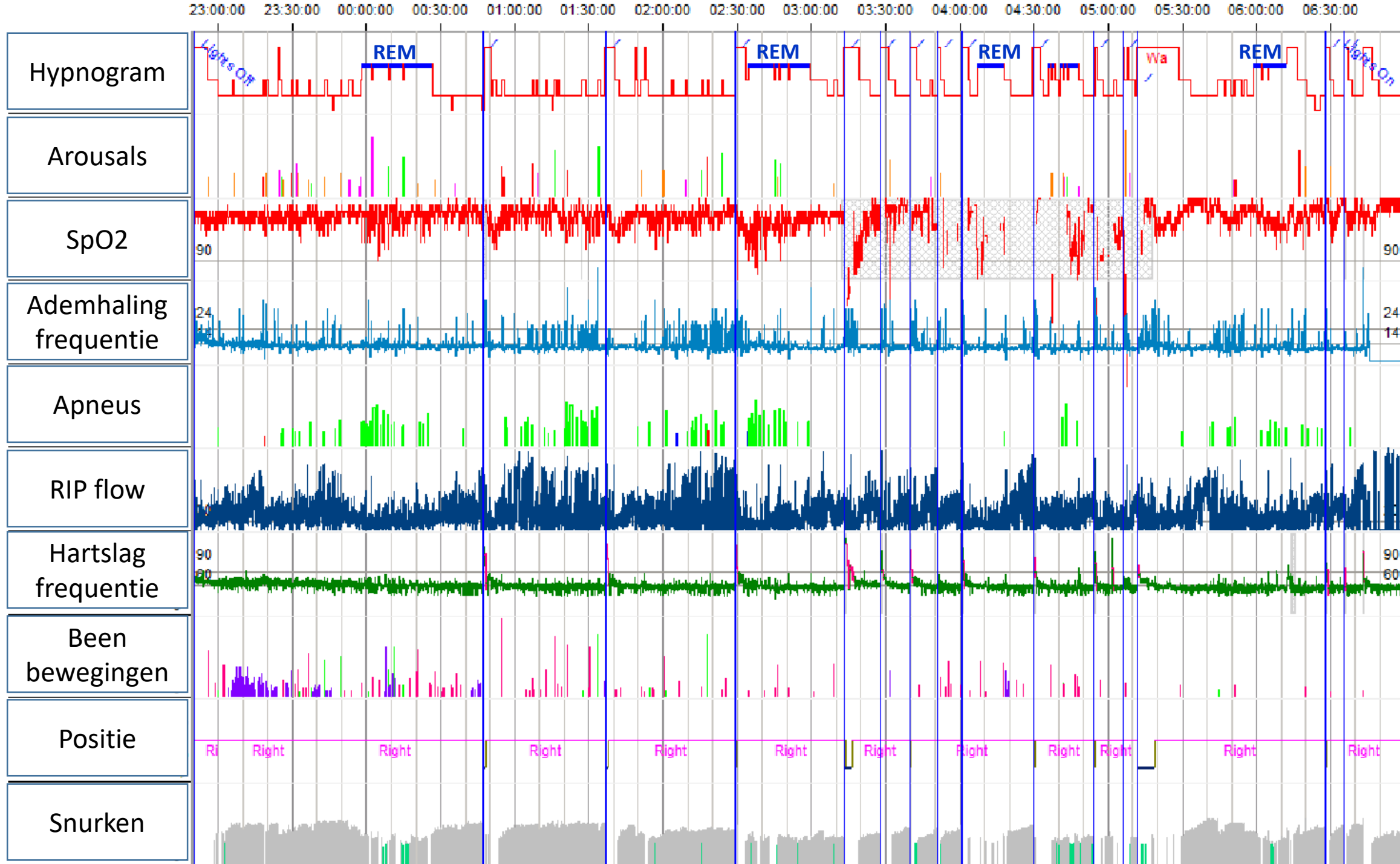
Activiteit arm

Wakker in bed

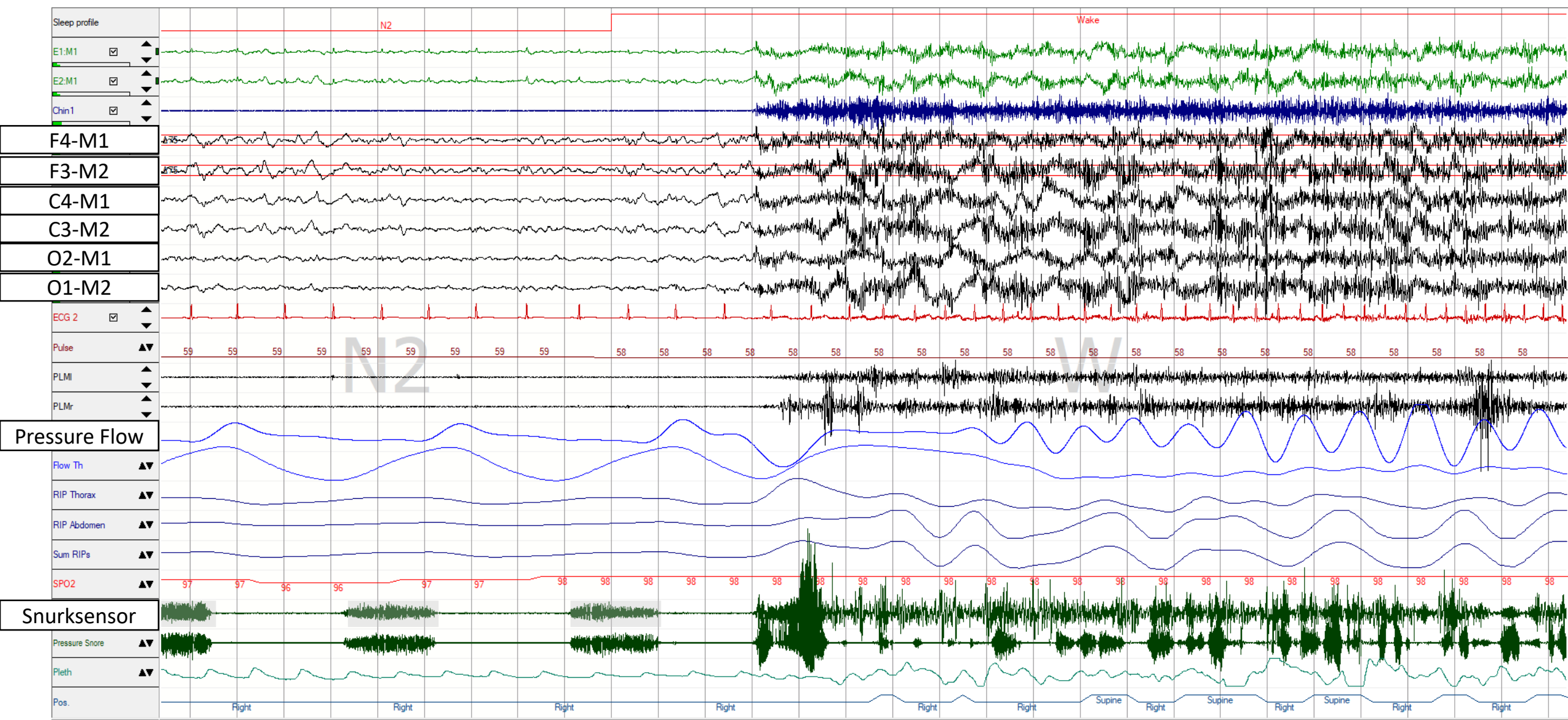
Niet gedragen

In bed (slaap)





Verkramping vanuit NREM-SLAAP



10 seconden

Tijdbasis: 3min./pagina

- Apneu/Hypopneu Index (AHI) 15/h
- Desaturatie-index 31/h
- Veel snurken (70%)
- 14 keer “nachtelijke verkrampingen”

- Wat zijn de klinische verschillen tussen NREM parasomnie en nachtelijke frontale epilepsie?

	NREM parasomnie	Nachtelijke frontale epilepsie
Tijdstip van voorkomen in de nacht	Eerste en derde deel van de nacht	Kan voorkomen op elk tijdstip
Frequentie van voorkomen tijdens de nacht	Eén tot enkele malen	Meerdere malen tot frequent
Slaapstadium van voorkomen	Diepe slaap (N3)	Met name in lichte slaap (N2)
Stereotypie	Nee	Ja
Duur van de aanval	Tot meerdere minuten (>10)	Seconden tot enkele minuten (<3)
Herinnering van het gebeuren	Geen	Wisselend aanwezig

TABEL 1. De 'frontal lobe epilepsy and parasomnias' (FLEP)-schaal.

Symptoom	Antwoord	Score
Debuutleeftijd		
Op welke leeftijd vond de eerste aanval plaats?	<55 jaar	0
	>55 jaar	-1
Duur		
Wat is de duur van de aanval?	<2 minuten	+1
	2-10 minuten	0
	>10 minuten	-2
Clusteren		
Wat is het gemiddelde aantal aanvallen per dag?	1-2	0
	3-5	+1
	>5	+2
Timing		
Wanneer treden de aanvallen op?	<30 minuten na inslapen	+1
	anders	0
Semiologie		
Is er sprake van een aura?	ja	+2
	nee	0
Dwaalt de patiënt wel eens buiten de slaapkamer?	ja	-2
	nee (onzeker)	0
Is er sprake van complex gedrag/interactie met de omgeving?	ja	-2
	nee (onzeker)	0
Is er sprake van tonische of dystone houdingen of verkrampingen?	ja	+1
	nee (onzeker)	0
Stereotypie		
Zijn de aanvallen erg stereotype of juist variabel?	zeer stereotype	+1
	iets variabel/onzeker	0
	erg variabel	-1
Herinnering		
Kan de patiënt zich de aanvallen herinneren?	ja, levendig	+1
	nee, of slechts vaag	0
Vocalisatie		
Spreekt de patiënt gedurende de aanval, en zo ja, is er herinnering aan deze spraak?	nee	0
	ja, slechts geluiden of losse zinnen	0
	ja, coherente spraak zonder of met minimale herinnering	-2
	ja, coherente spraak met herinnering	+2
	Totaalscore*	+6

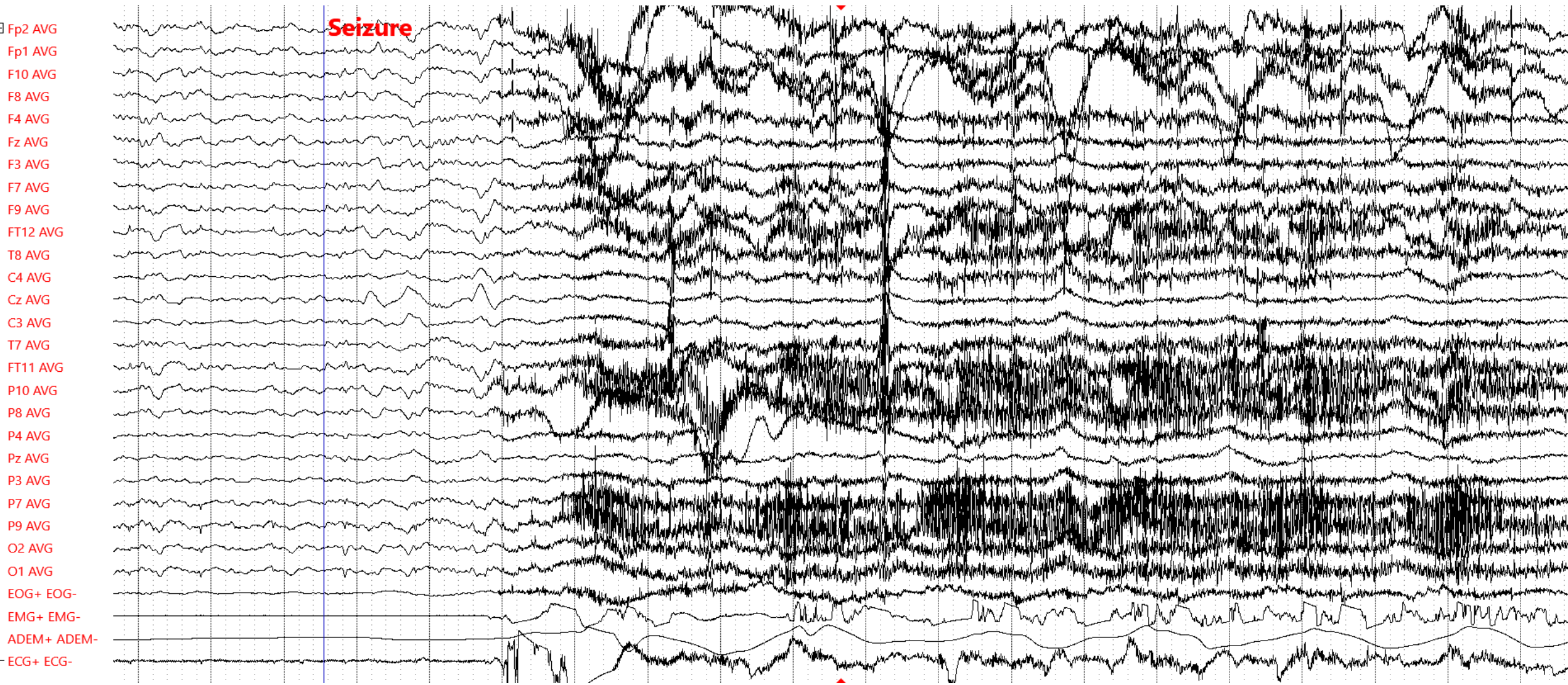
*score <0: parasomnie, score 0-3: geen zekere diagnose, score >3: nachtelijke frontaalkwabepilepsie.

- Conclusie
 - Lichte OSA
 - 14 identieke stereotype “gedragingen” tijdens NREM-slaap
 - Zeer verdacht voor nachtelijke frontale epilepsie

- Dag-/nacht EEG (2^{de} reis binnen SEIN)
 - Normaal grondpatroon
 - EEG afwijkingen ontbreken
 - 8 stereotype herkenbare aanvallen zonder EEG-veranderingen
 - Reageert binnen een minuut adequaat op vragen van verpleging.

AANVAL VANUIT NREM-SLAAP

Hp filter: 1.2 Hz Lp filter: 40.0 Hz Gain: 120 μ V/cm Notch: No



Tijdbasis: 20s./pagina; Afleiding: gemeensch. gem.

- Conclusie

- Op grond van klinische verloop diagnose: nachtelijke focale epilepsie met frontale hyperkinetische aanvallen

- Vervolg

- Medicatie werkt goed en aanvals vrij

ZO DAT WAS HET DAN



**BEDANKT VOOR DE
AANDACHT**

Vragen?

Een schokkerige nacht

Julia Klaassens

Viviane van Kasteel

Laborantendag

12 oktober 2024

Expertisecentrum voor epilepsie en slaapgeneeskunde

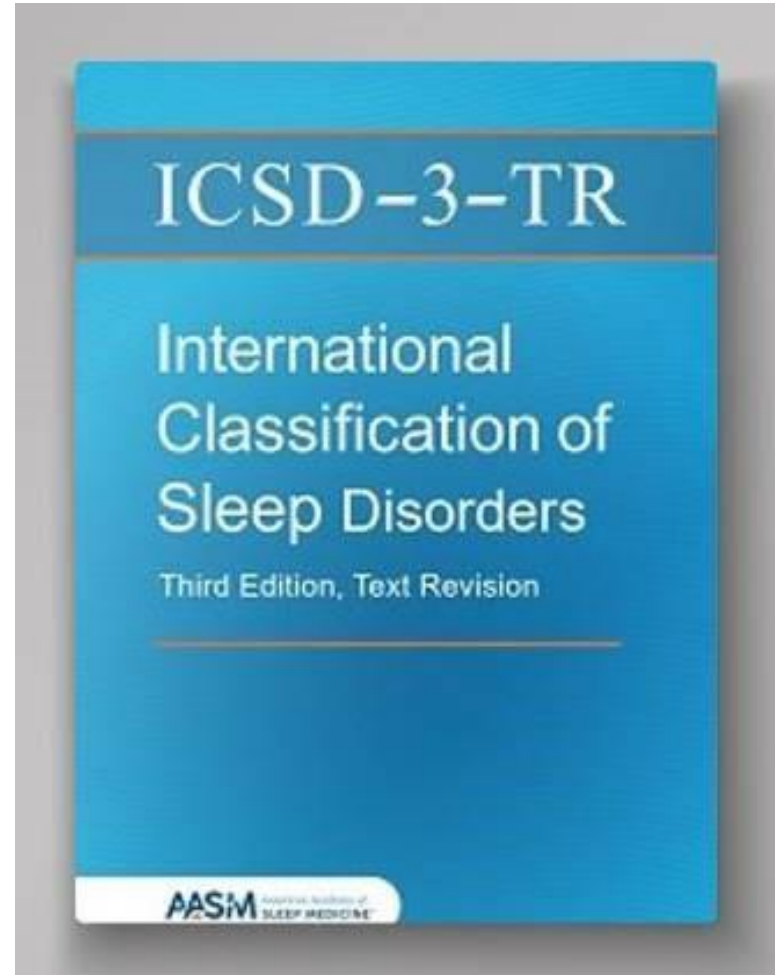
www.sein.nl

- Bewegen tijdens slaap
- Overzicht bewegingsstoornissen tijdens slaap
- Slaapgerelateerde bewegingsstoornissen bij epilepsie

Over neck myoclonus

- Wat is het?
- Scriptieonderzoek: neck myoclonus bij kinderen met epilepsie

- Kleine bewegingen
- Hoesten/kuchen
- Murmelen
- Geeuwen
- Uitrekken
- Beddengoed herschikken
- Veranderen van houding
- Praten





- A. Rusteloze benen syndroom (RLS)
- B. Periodische beenbewegingen aandoening (PLMD)
- C. Slaapgerelateerde beenkrampen
- D. Slaapgerelateerde bruxisme
- E. Slaapgerelateerde ritmische bewegingsstoornis (bijv. bodyrocking, headbanging)
- F. Goedaardige slaap myoclonus bij kinderen
- G. Propriospinale myoclonus tijdens inslapen
- H. Slaapgerelateerde bewegingsaandoening agv medische aandoening
- I. Slaapgerelateerde bewegingsaandoening agv medicatie/middelengebruik
- J. Slaap gerelateerde bewegingsaandoening, ongespecificeerd**
- K. Geïsoleerde symptomen en normale varianten
 - Bijv slaapschokken
 - Hypnagoge voet tremor en ALMA (alternating leg movement activation)
 - Excessive fragmentary myoclonus

- In het kader van een parasomnie
- In het kader van epilepsie
- In het kader van onrustige slaap/ademhalingsgerelateerde slaap

- Periodic optredende stereotype beenbewegingen in een of beide benen; armen kunnen ook meedoen
- Komt voor bij 1 tot 15 % van de populatie
- Familiale predispositie in 25%
- Treedt op tijdens de slaap
- Dorsiflexie van grote teen en voet
- Kan gepaard gaan met wekreacties waardoor men slecht slaapt en niet goed functioneert overdag

- Spieractiviteit van beenspieren (meestal gemeten aan de M. Tibialis anterior) afwisselend links en rechts, minimaal aantal bursts moet 4 zijn
- Frequentie van de afwisselende spieractiviteit in ALMA is van 0,5 Hz tot 3Hz
- Duur van de ALMA is 100-150ms
- Betreft een benigne fenomeen
- Geen duidelijke klinische significantie

SCIENTIFIC INVESTIGATIONS

Sleep-related movement disorders in a population of patients with epilepsy: prevalence and impact of restless legs syndrome and sleep bruxism

Samson G. Khachatryan, MD, PhD^{1,2}; Lilit Ghahramanyan, MSc¹; Zaruhi Tavadyan, MD^{1,2}; Nune Yeghiazaryan, MD^{2,3}; Hrayr P. Attarian, MD⁴

¹Sleep and Movement Disorders Center, Somnus Neurology Clinic, Yerevan, Armenia; ²Department of Neurology and Neurosurgery, National Institute of Health, Ministry of Health, Yerevan, Armenia; ³Republic Epilepsy Center, Erebouni Medical Center, Yerevan, Armenia; ⁴Center for Sleep Disorders, Northwestern University Feinberg School of Medicine, Chicago, Illinois

- 175 patiënten (18-71 jaar)
- 130 controle patiënten
- Onderzoek op basis van interviews en vragenlijsten:
- IRLSSG diagnostische criteria
- PSQI
- ESS

- Bij de epilepsiegroep kwamen meer slaapstoornissen voor
- Insomnie
- verdenking op OSA
- PLMs
- Enuresis
- Slaap paralyse
- Opvallend was dat slechte slaap hygiëne meer voorkwam in de controle groep



Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Seizure: European Journal of Epilepsy

journal homepage: www.elsevier.com/locate/seizure



Parasomnias, sleep-related movement disorders and physiological sleep variants in focal epilepsy: A polysomnographic study



Loretta Giuliano^{a,1}, Greta Mainieri^{a,1}, Calogero Edoardo Cicero^a, Giulia Battaglia^a,
Antonella Guccione^a, Salvatore Salomone^b, Filippo Drago^b, Alessandra Nicoletti^a, Vito Sofia^{a,*},
Mario Zappia^a

Sleep disorders recorded in patients and controls.

Sleep disorders	Patients (n = 100)	Controls (n = 62)	p*
Disorders of arousal, n (%)	26 (26)	17 (27.4)	0.84
Rem Behavior Disorder, n (%)	1 (1)*	0	0.43
Periodic Limb Movements, n (%)†	20 (20)	3 (4.8)	0.007
Bruxism, n (%)	20 (20)	3 (4.8)	0.007
Alternating leg muscle activation, n (%)	17 (17)	9 (14.5)	0.67
Excessive fragmentary myoclonus, n (%)	4 (4)	4 (6.4)	0.48
Neck myoclonus, n (%)	22 (22)	3 (4.8)	0.003

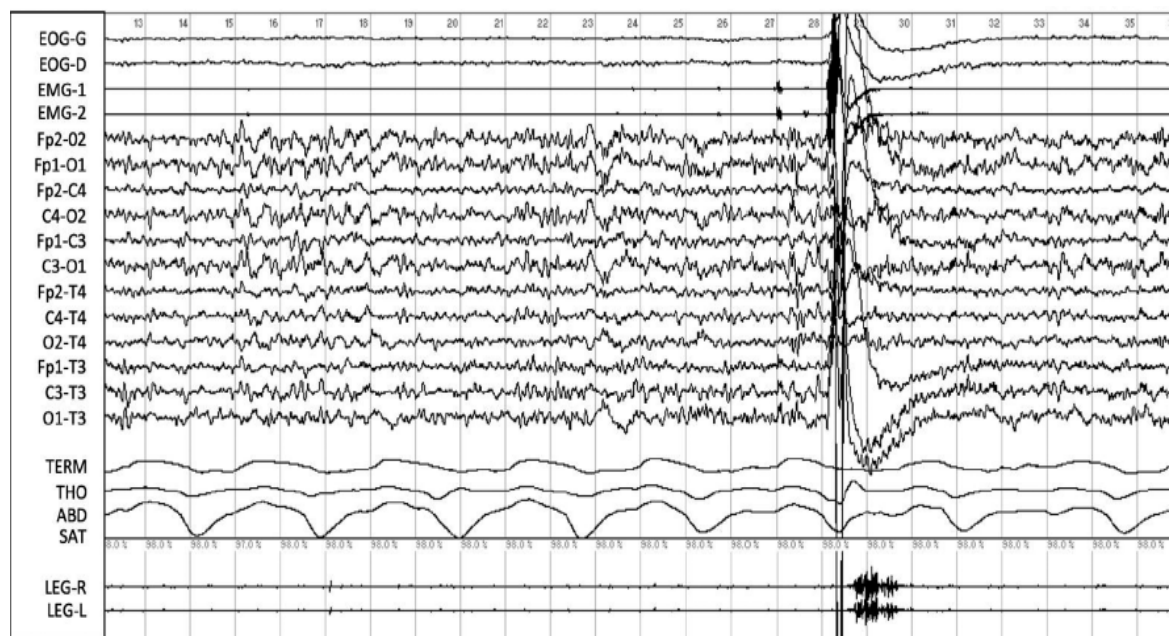
- In de epilepsie groep kwam meer RLS en bruxisme voor
- Geen verschil tussen focale of gegeneraliseerde epilepsie
- De exacte betekenis van bij het meer voorkomen van bruxisme, PLMs en neck myoclonus is (nog) niet bekend

- Is het van belang?
- Klinisch lastig te differentiëren
- Vraagstelling: Op welke wijze kan onderscheid gemaakt worden tussen epileptische verschijnselen en SRHJ/NM tijdens een dag/nacht EEG-registratie bij patiënten met focale of gegeneraliseerde epilepsie in de leeftijd tussen vier tot achttien jaar?

- Exploratief onderzoek
- Kinderen in de leeftijd van vier tot achttien jaar
- Focale en gegeneraliseerde epilepsie
- Literatuur en beoordelen van EEG's

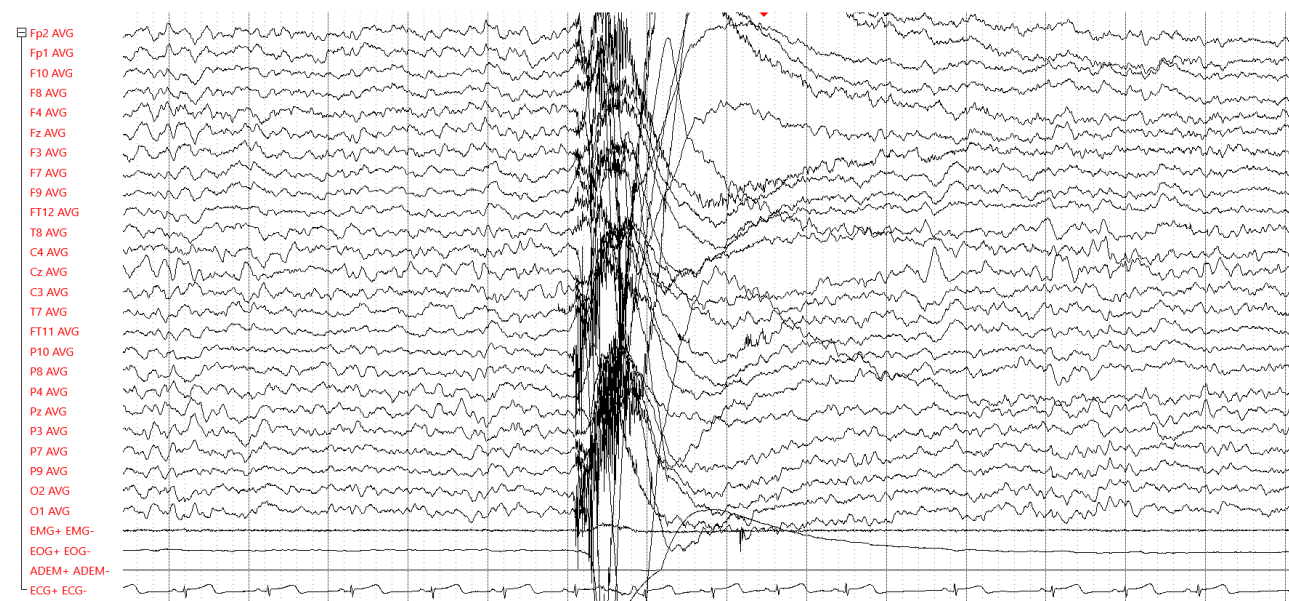
- In totaal 152 dag-/nacht EEG's uit 2022
 - Patiënten dubbel niet geïncludeerd
 - Te veel artefacten waardoor niet betrouwbaar te beoordelen

'Stripe shaped' artefact in PSG



Tijdsbasis 30sec

Hp filter: 0.4 Hz Lp filter: 80.0 Hz Gain: 70 μ V/cm Notch: No



Tijdsbasis 15sec

- Vanuit de literatuur:
 - Nog onbekend
 - Fysiologisch fenomeen
 - Negatieve impact op slaap -> overmatige vermoeidheid overdag
-> International Classification Sleep Disorders (ICSD)
 - REM sleep behavior disorder (RBD)

- Voorkomen vanuit de literatuur: 5% tot 55% optreden
 - Verschillende doelgroepen
- Voorkomen in dit onderzoek: 28% optreden
- Onderzoeksgroep opgesplitst in twee leeftijdscategorieën

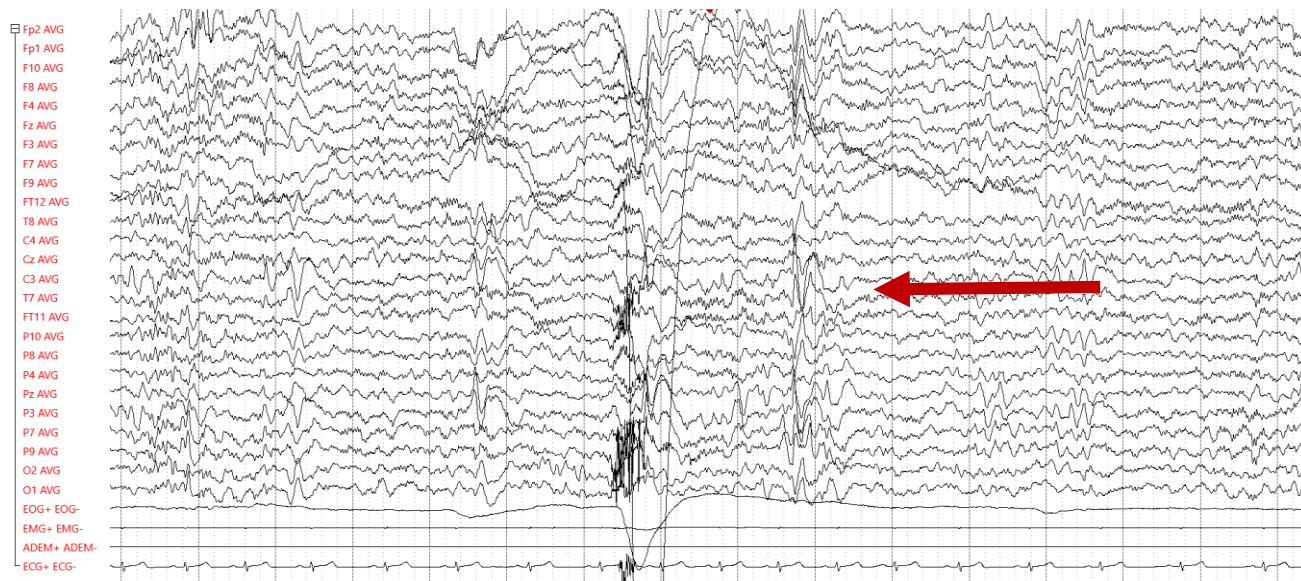
- Uiteenlopend van 8 tot 148 SRHJ/NM in één dag/nacht EEG
- In totaal bij 41 patiënten: 1116 SRHJ/NM

- Focale epilepsie (25,4%) en gegeneraliseerde epilepsie (30,8%)

- Voornamelijk optredend tijdens REM-slaap (87%)
- In combinatie met een arousal:
 - In literatuur 6,9% tot 65,2%
 - Ongeveer één op de drie SRHJ/NM gepaard met een arousal

- Bij 6% van de SRHJ/NM gepaard met epileptiforme activiteit
 - 67 SRHJ/NM van de in totaal 1116
- Bij 12% van de patiënten, voornamelijk bij DEE-SWAS (voorheen CSWS/ESES)
 - Developmental/Epileptic Encephalopathy with Spike Wave Activation In Sleep
 - 5 patiënten van de 41 patiënten met SRHJ/NM
- Geen opvallende toe- of afname van epileptiforme activiteit

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 70 µV/cm Notch: No



- Eerste onderzoek naar SRHJ/NM bij kinderen
- Meer kennis over voorkomen SRHJ/NM bij epilepsiepatiënten
- Handvatten voor onderscheid SRHJ/NM en epileptische myoclonus
 - Klinische uiting
 - Langere duur van SRHJ/NM dan epileptische myoclonus
 - SRHJ/NM vaker tijdens REM-slaap dan NREM-slaap
 - Bij slechts 6% met epileptiforme activiteit (geen toe- of afname)
- Meer onderzoek nodig om de klinische betekenis op te helderen

Willy Spetgens,
laborant KNF

Charlotte van Asch,
neuroloog KNF

SEIN Zwolle

Op zoek naar de bron

Prechirurgische Screening (PCS)

Expertisecentrum voor epilepsie en slaapgeneeskunde

www.sein.nl

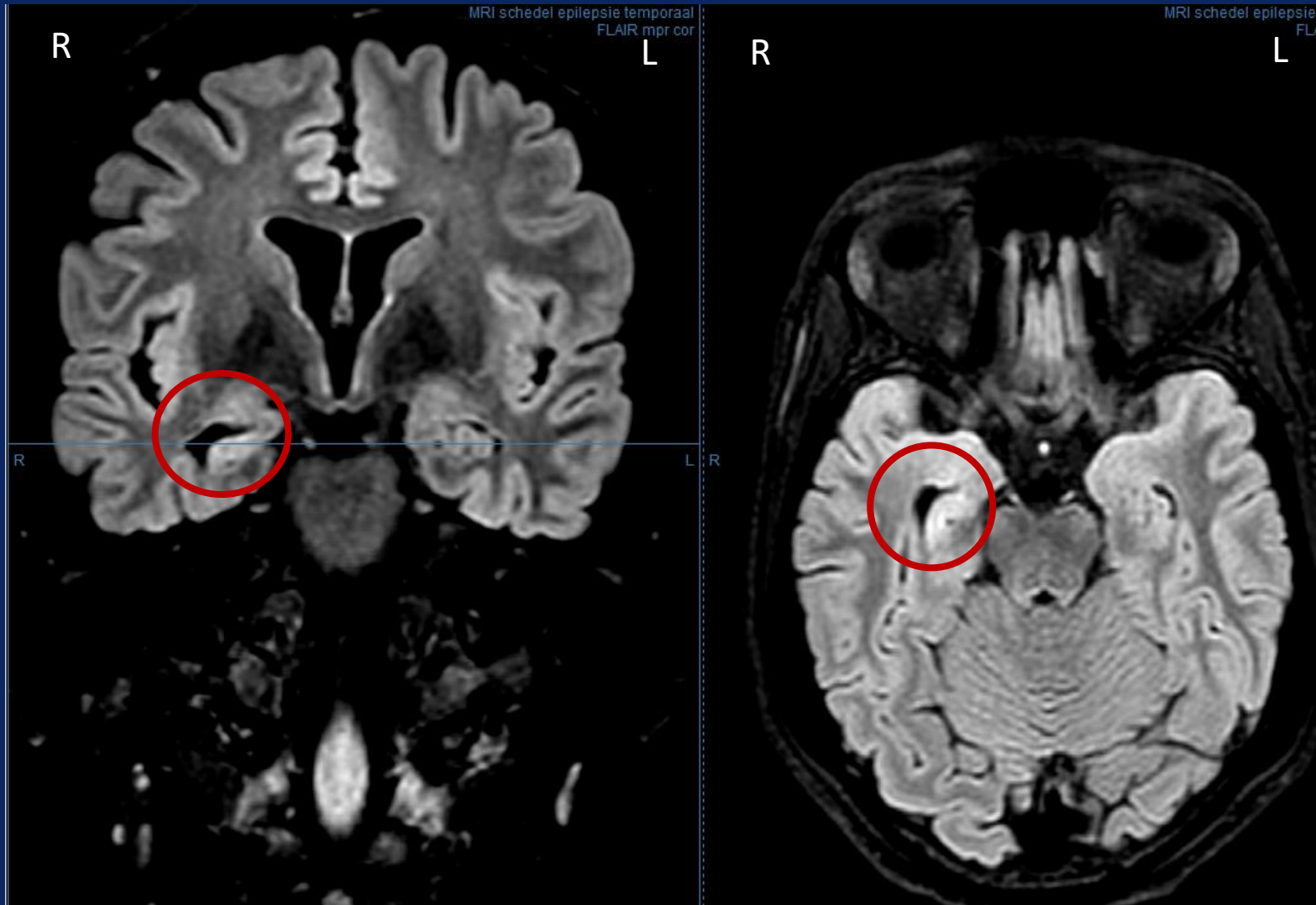
Menti.com

- Aanval 1
- Aanval 2
- Aanval 1 + 2
- Geen van beiden



- ♀, 38 jaar
- Als zuigeling meningo-encefalitis
- Op MRI → mesiale temporale sclerose (MTS) rechts
- Debuut van epilepsie waarschijnlijk al op 6-jarige leeftijd

Casus – Mw. K.



Aanvalsbeschrijving:

1. Niet te omschrijven aura: kort afwezig, buitenwereld merkt niets
2. Tintelingen in arm L, déjà-vu, smakken, motore automatismen, gewaarwording ↓
3. Type 2. → bilaterale TC-generalisatie

In februari 2024 status epilepticus → verwezen voor traject epilepsiechirurgie

Fase	Activiteit
0	Verwijzing voor prechirurgische evaluatie (klinische gegevens, EEG, MRI)
1	Standaard niet-invasieve onderzoeken (video-EEG (PCS), NPO)
2	Optionele niet-invasieve onderzoeken (MEG, PET, SPECT, fMRI, Wada)
3	Invasieve onderzoeken (intracraniëel EEG)
4	Operatie
5	Postoperatieve follow-up

Neuroloog/PA

- Intake/counseling
- Medicatie-afbouw
- Uitgebreide verslaglegging
- Terugkoppeling naar patiënt
- Bespreken in werkgroep epilepsiechirurgie UMCU/SEIN (USWEC)

KNF laborant

- Schema beplakking
- Provocaties
- Instructie verpleging voor testen/provocaties
- Nakijken EEG
- Eventueel uitbreiding beplakking
- Uitgebreide verslaglegging

KNF verpleging

- Testen tijdens de aanval (RES-testen)
- Provocaties
- Medicatiebeheer
- Tijdig couperen en overleg bij (dreigende) ontregeling epilepsie
- Mentale ondersteuning

Neuroloog/PA

- Intake/counseling
- Medicatie-afbouw
- Uitgebreide verslaglegging

KNF laborant

- Schema beplakking
- Provocaties
- Instructie verpleging voor testen/provocaties

KNF verpleging

- Testen tijdens de aanval (RES-testen)
- Provocaties
- Medicatiebeheer

Overleg medische staf – KNF laborant – KNF verpleging

patient

beplakking

ontregeling epilepsie

- Bespreken in werkgroep epilepsiechirurgie UMCU/SEIN (USWEC)

- Uitgebreide verslaglegging

- Mentale ondersteuning



Provocaties – Klinische testen



(P)NSD



$$14 - (6+5) = 14 - 11 = 3$$

$$18 : (4+5) = 18 : 9 = 2$$

$$(28-8) : 5 = 20 : 5 = 4$$

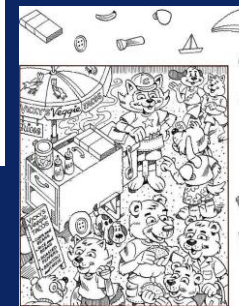
$$7 + 2 \times 8 = 7 + 16 = 23$$

$$12 : 2 \times 6 = 12 : 12 = 1$$

inactief



Ik ben makelaar in hofje, en woon op de
Lauriergracht, No 37. Het is mijn gewoonte
niet romans te schrijven of zulke dingen, en
het heeft dan ook lang geduurd voor ik
er toe overging een paar papier extra
te bestellen, en het werk aan te vangen,
dat jij, lieve lezer, zoo even in de hand
hebt genomen, en dat jij lezen moet als
je makelaar in hofje zit, of als je iets
anders doet. Niet alleen dat ik nooit iets
schreef wat naar een roman geleek, maar
ik houd er zelfs niet van iets deigelijks te
lezen omdat ik een man van zaken ben.
Sedert jaren slaap ik mij af waartoe
zulke dingen leiden, en ik sta verbaasd



M	W	O	E	S	T	I	O	R	W	L	F	Y	P	D
A	L	F	N	O	O	N	G	E	L	O	D	B	O	I
N	E	G	E	D	L	S	S	G	B	Y	Q	B	E	A
E	F	R	E	M	E	T	V	I	P	R	O	O	M	L
N	A	A	I	G	E	R	E	E	D	S	C	H	A	P
L	R	G	K	N	I	U	D	V	R	E	F	A	L	O
Z	E	F	I	E	R	M	T	E	W	D	E	P	P	S
T	G	S	N	V	B	E	R	R	L	D	I	E	E	T
P	N	D	T	I	E	N	A	W	I	E	A	R	N	I
O	I	A	A	U	J	T	M	O	S	O	N	E	W	L
N	R	S	C	F	U	A	S	E	P	R	M	N	E	J
W	A	G	T	A	R	R	A	D	R	E	W	F	I	O
O	H	D	A	E	V	I	L	Y	E	A	F	Y	D	N
L	H	M	E	A	A	U	M	U	I	D	E	N	E	I
C	E	D	E	R	N	M	N	E	I	E	V	A	L	P



Doel:

Eenduidig aanvalstype?

Zo ja: vanuit (mesio)temporaal R?

Cave:

‘dual pathology’, bi-temporale epilepsie

Bij 90% is medicatie-afbouw nodig om voldoende aanvallen te registreren!

Afbouwschema voorafgaand aan Pre Chirurgische Screening (PCS)						
Naam						
Geboortedatum						
Datum start afbouwschema						
Datum PCS						
Coupeerbeleid: Midazolam neusspray; 2 pufs per neusgat direct bij een TC of bij een focale aanval langer dan 3 minuten.						
Normale dosering						
Anti-epileptica	mg	07:00	12:00	17:00	19:45	
Levetiracetam		750	1000	750		
Cenobamaat					250	
Midazolam neusspray zn						
Dosering tijdens afbouw PCS						
Datum		mg	07:00	12:00	17:00	19:45
12-07-24	Levetiracetam		750	750	750	
	Cenobamaat					250
	Midazolam neusspray zn					
13-07-24	Levetiracetam		750	500	500	
	Cenobamaat					250
	Midazolam neusspray zn					
14-07-24	Levetiracetam		500	500	250	
	Cenobamaat					250
	Midazolam neusspray zn					
Opname KNF						
15-07-24	Levetiracetam		250	0	0	
	Cenobamaat					250
	Midazolam neusspray zn					
n.b. bij cluster van aanvallen of aanval(len) met heftiger beloop dan gebruikelijk: overleggen over aanpassen van bovenstaand afbouwschema bij voorkeur overdag met dr. Van Asch of PA, staf epilepsiechirurgie in avond/nacht: overleggen met dienstdoende neuroloog SEIN via algemeen nummer (038 845 7171)						

medicatie-afbouw
voorafgaand aan registratie

PCS juli 2024:

- Erg gespannen
- Talrijke meldingen van tintelingen
- Toename tintelingen bij HV
- 6 duidelijke aanvallen gehad
- 1^{ste} aanval → 13.5 minuten (!), ondanks herhaaldelijk couperen

Casus – Mw. K. – video/EEG aanval

Datum	Tijd	PS	Omschrijving aanval/klachten:	Herkenbaar** Ja/Nee	Hevigheid*** Cijfer 1-10
19.50			li schouder re onderse deel been re voet li hand li voet		2 2 1
			re been li onderarm li boven arm re been		2
20.49			re been		3
20.55			re elleboog		2
			li been li arm		3
10-7	0.45		li voet ③ li been ③ re been iets ② gevoel in mijn hoofd (verhoofd) ja		
	9.22		re been (been) link li boven arm re onderbeen		1 1 1
			li arm re been (been)		1 1
			links arm		2
			rechts arm		1
			rechts been (been)		2
			links onderbeen		1
			buik		1
			li elleboog		1
			re elleboog		1
			re boven been		2
			re elleboog		1
			li boven arm re onderbeen		2

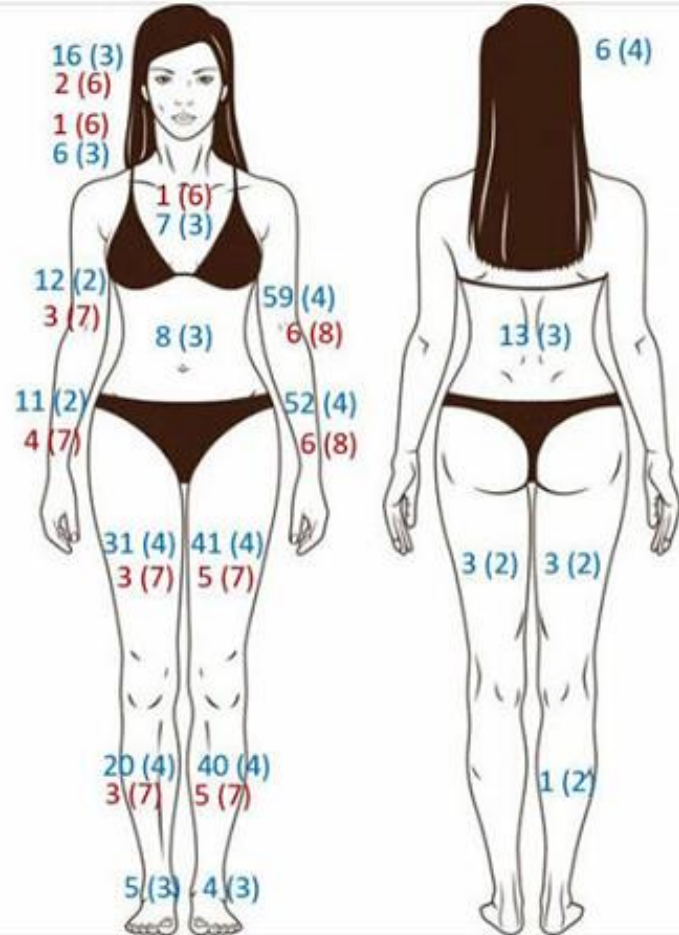
*Discussie: De door u ingevulde klachten worden verzameld in het EEG-verslag. Na afsluiting van het verslag wordt deze lijst verzameld. Het EEG-verslag is nadrukkelijk te zien als het patiëntensysteem 'WAXSON'.

Datum	Tijd	PS	Omschrijving aanval/klachten:	Herkenbaar** Ja/Nee	Hevigheid*** Cijfer 1-10
± 9.45			li boven arm re boven been li boven been		3 2 3
			gaat weer weg komt weer in krsi		
			li boven arm / link re onder been / li onder been		2/3 2/3
10.00			li link rug ② / li schouder ③		2 3
10.05			beide boven been		
11.25			li onder been		2
17.35			re beide onderarmen		2 1
			re - onder been li - onder arm		1 2
			achterkant bovenarmen		1
			beide link rug uitstrakend re schouder / boven arm		2
12.30			li been li arm nek		2
12.45			li arm li been beide boven been achterkant		2 2
12.51			li arm / li onder been. rug		2 1
13.05			re arm (been arm) heel licht beide boven been link rug / buik / li link re link / li link hoofd		② ① ① ①
13.27			linker arm / linker been		①
13.45			linker boven arm / re -		①
14.25			boven arm li link buik / li arm / link link hoofd		① ①

*Discussie: De door u ingevulde klachten worden verzameld in het EEG-verslag. Na afsluiting van het verslag wordt deze lijst verzameld. Het EEG-verslag is nadrukkelijk te zien als het patiëntensysteem 'WAXSON'.

overzicht meldingen

LICHAAM-OVERZICHT lokalisatie/-lateralisatie meldingen gevoelens gedurende PCS



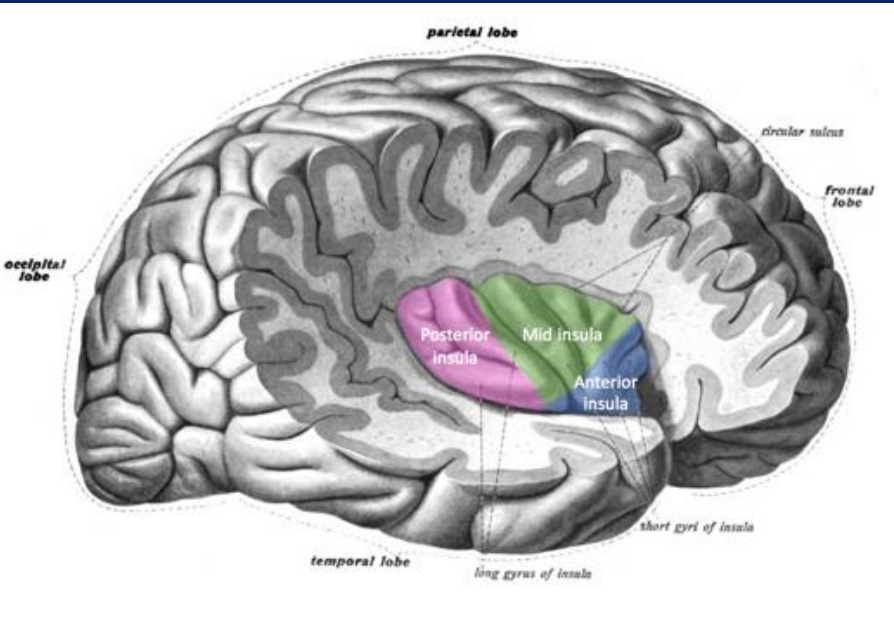
x (y) : x=aantal meldingen y=zwaarte gevoelens.

In **blauw** hoeveelheid meldingen zonder EEG-veranderingen, zie BIJLAGE 2.

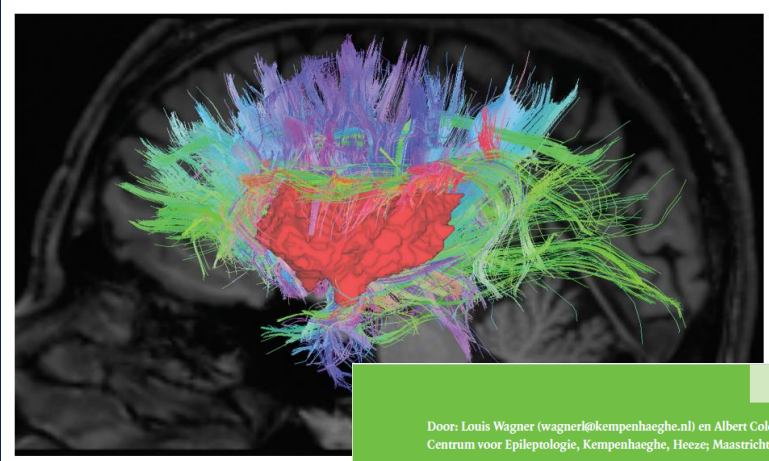
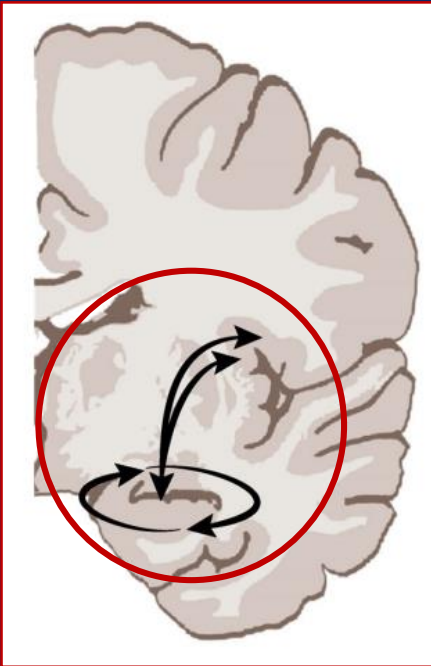
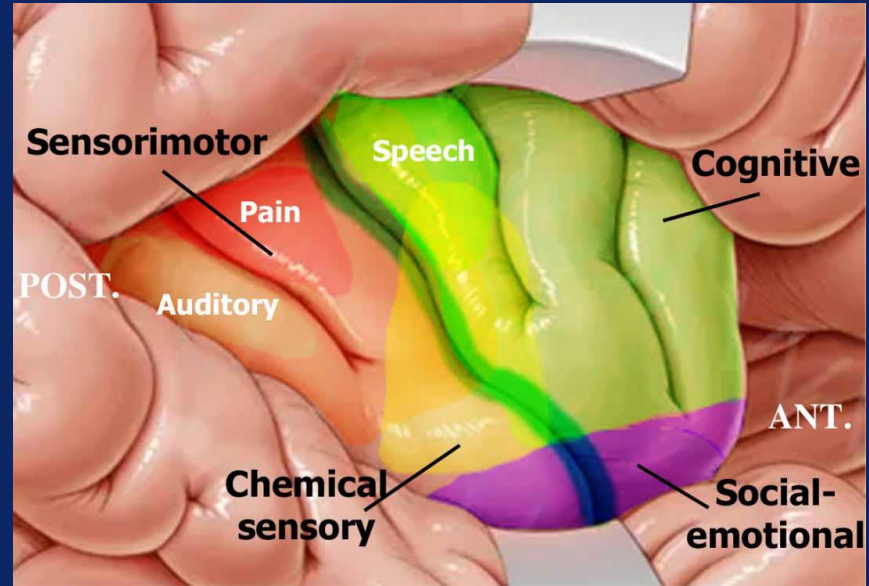
In **rood** hoeveelheid meldingen met EEG-veranderingen (aanvallen), zie TABEL AANVALLEN.

- Meldingen tintelingen in wisselende lichaamsdelen
 - Cijfer $< 5 \rightarrow$ EEG g.b.
 - Cijfer $> 5 \rightarrow$ ictale EEG-veranderingen $\rightarrow$ aanvallen
 - Origine van sensore onset klachten $\rightarrow$ waarschijnlijk posterieur insulair
 - Activatie insulo-(mesio-)temporale circuit
- Hypothese bron van de epilepsie:
MTS R + corticale schade t.g.v. meningo-encefalitis! (dual pathology?)

Insula (eiland)



Klinische verschijnselen / overzicht	Klinische verschijnselen / gespecificeerd	Beschrijving verschijnselen door patiënt	Gemiddelde frequentie van opgewekte klinische verschijnselen*
Somato-sensitieve symptomen	Sensorisch	Paresthesieën, elektrisch gevoel, 'pins and needles' (zowel zeer lokaal als uitgebreid over het lichaam)	40%
	Pijn	Brandende pijn, elektrische pijn, pijnlijke tintelingen (vooral craniofaciaal)	10%
	Temperatuur	Warmtesensaties	10%

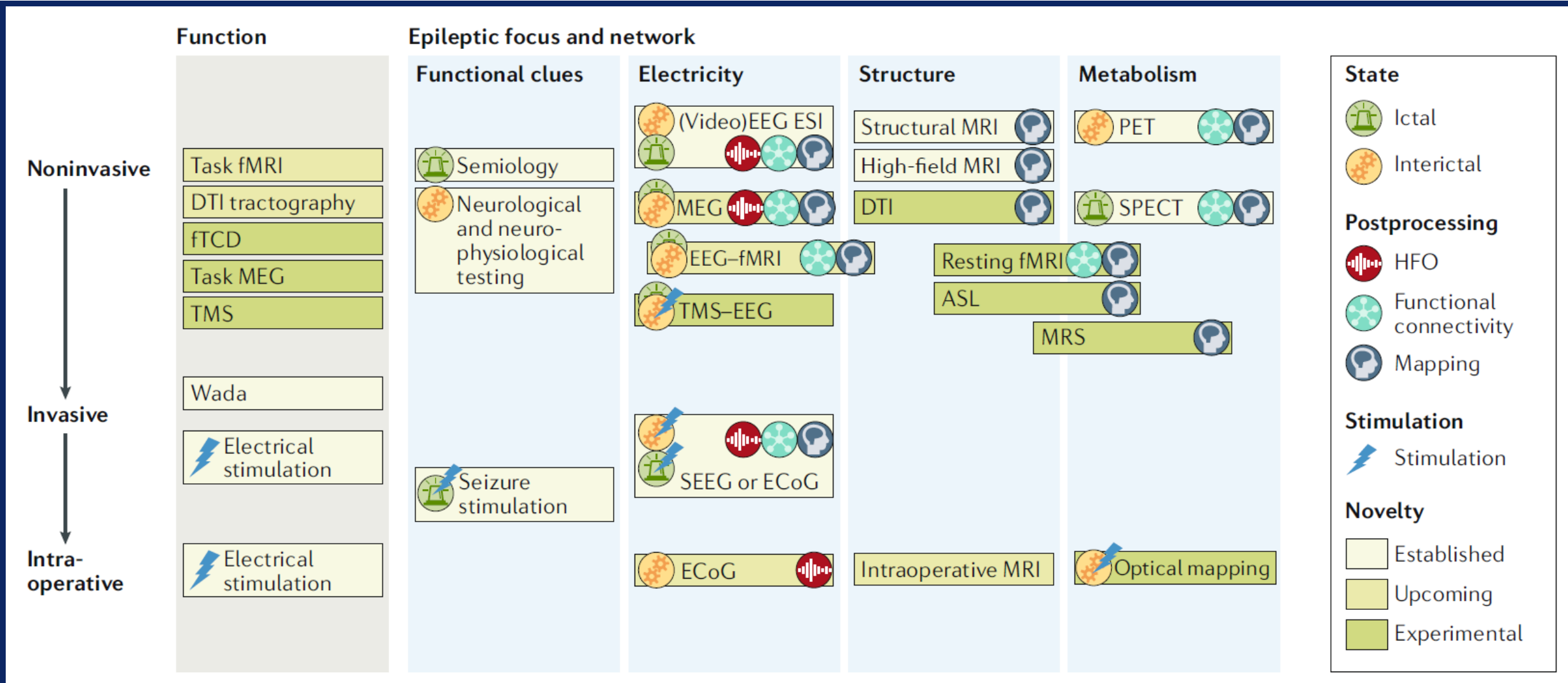


Casuïstiek

Door: Louis Wagner (wagnerl@kempenhaghe.nl) en Albert Colon, Neurologie/Klinische neurofysiologie, Academisch Centrum voor Epileptologie, Kempenhaghe, Heeze; Maastricht Universitair Medisch Centrum, Maastricht.

Insulaire epilepsie: casuïstiek en klinische semiologie

- Advies vanuit USWEC EEG'isten – augustus 2024
 - Neuropsychologisch onderzoek – resultaten afwachten
 - Dan inbrengen USWEC
 - Aanvullend PET-scan?



Changing concepts in presurgical assessment for epilepsy surgery

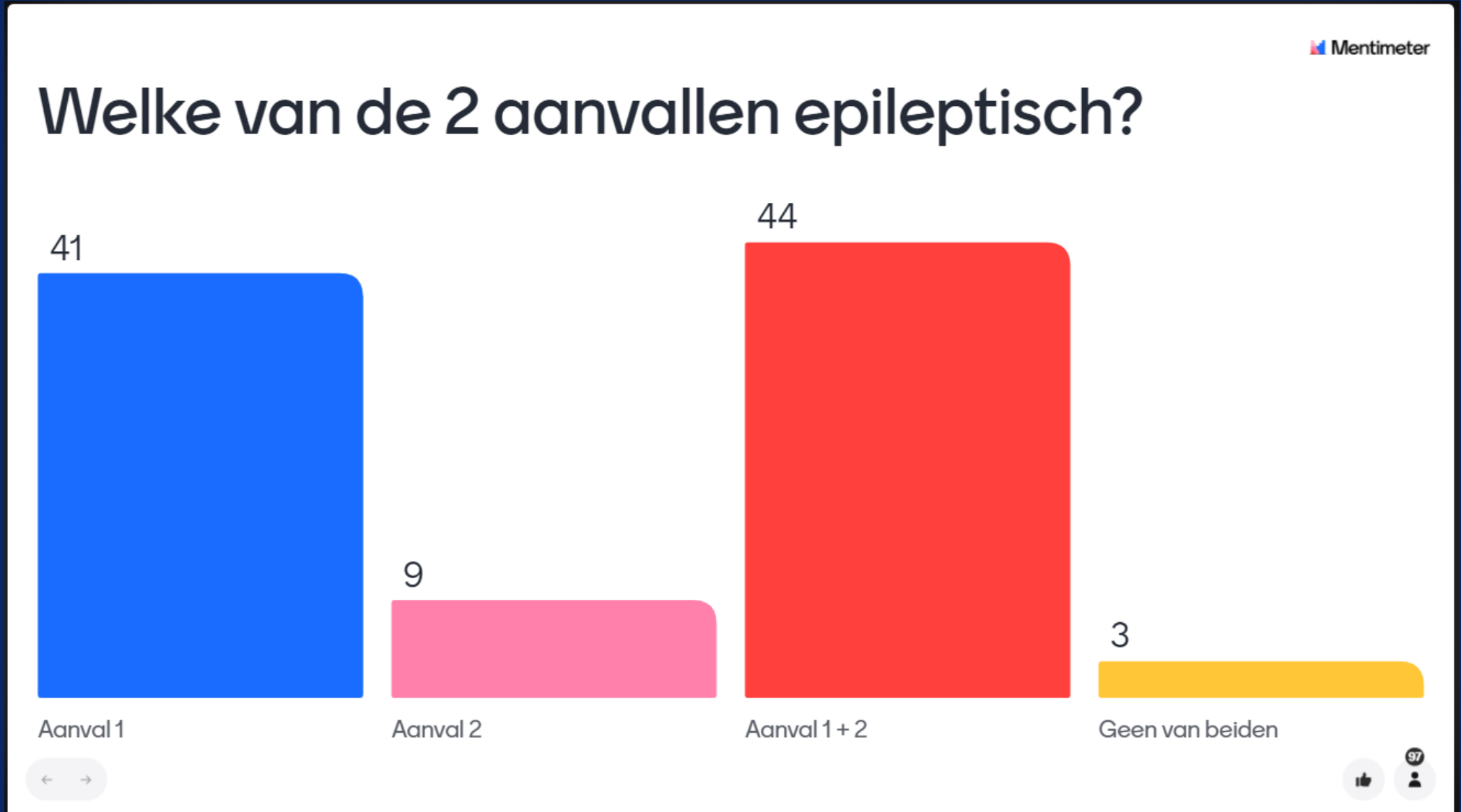
Maeike Zijlmans, Willemiek Zweiphenning & Nicole van Klink

Nature Reviews Neurology 15, 594–606 (2019) | Cite this article



Menti.com

- Aanval 1
- Aanval 2
- Aanval 1 + 2
- Geen van beiden

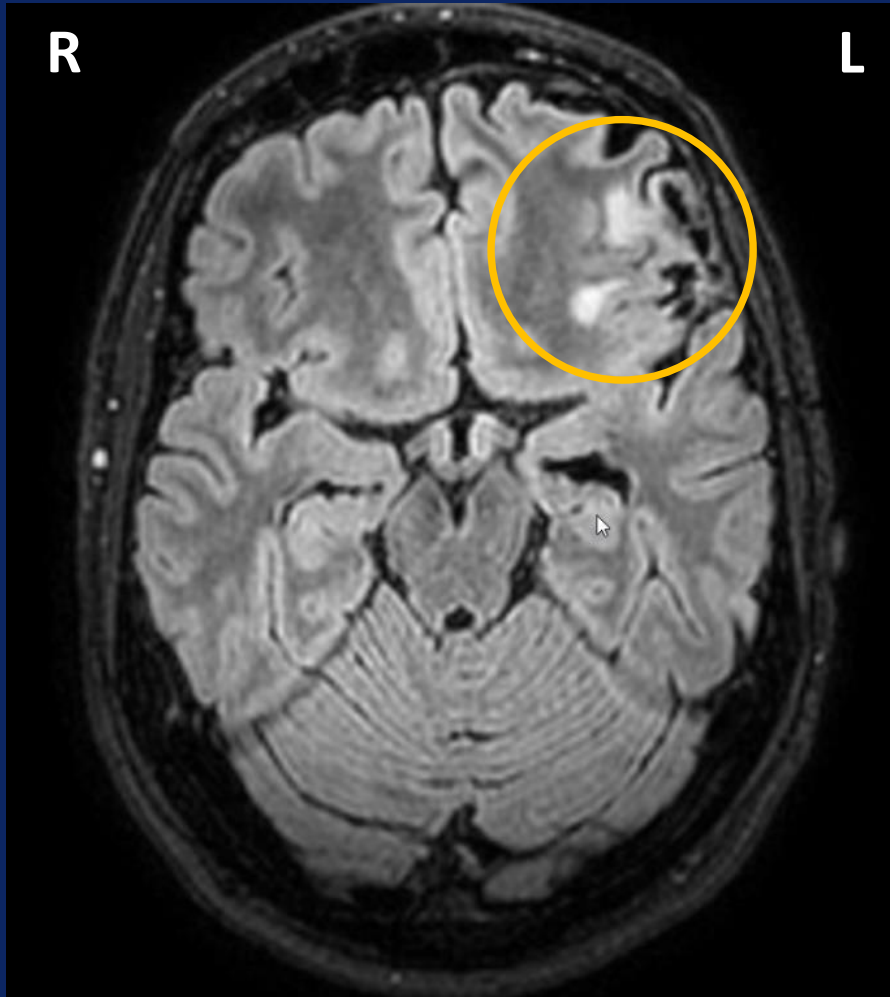


Aanvallen epileptisch?

- Aanval patiënt 1 → JA
- Aanval patiënt 2 → NEE

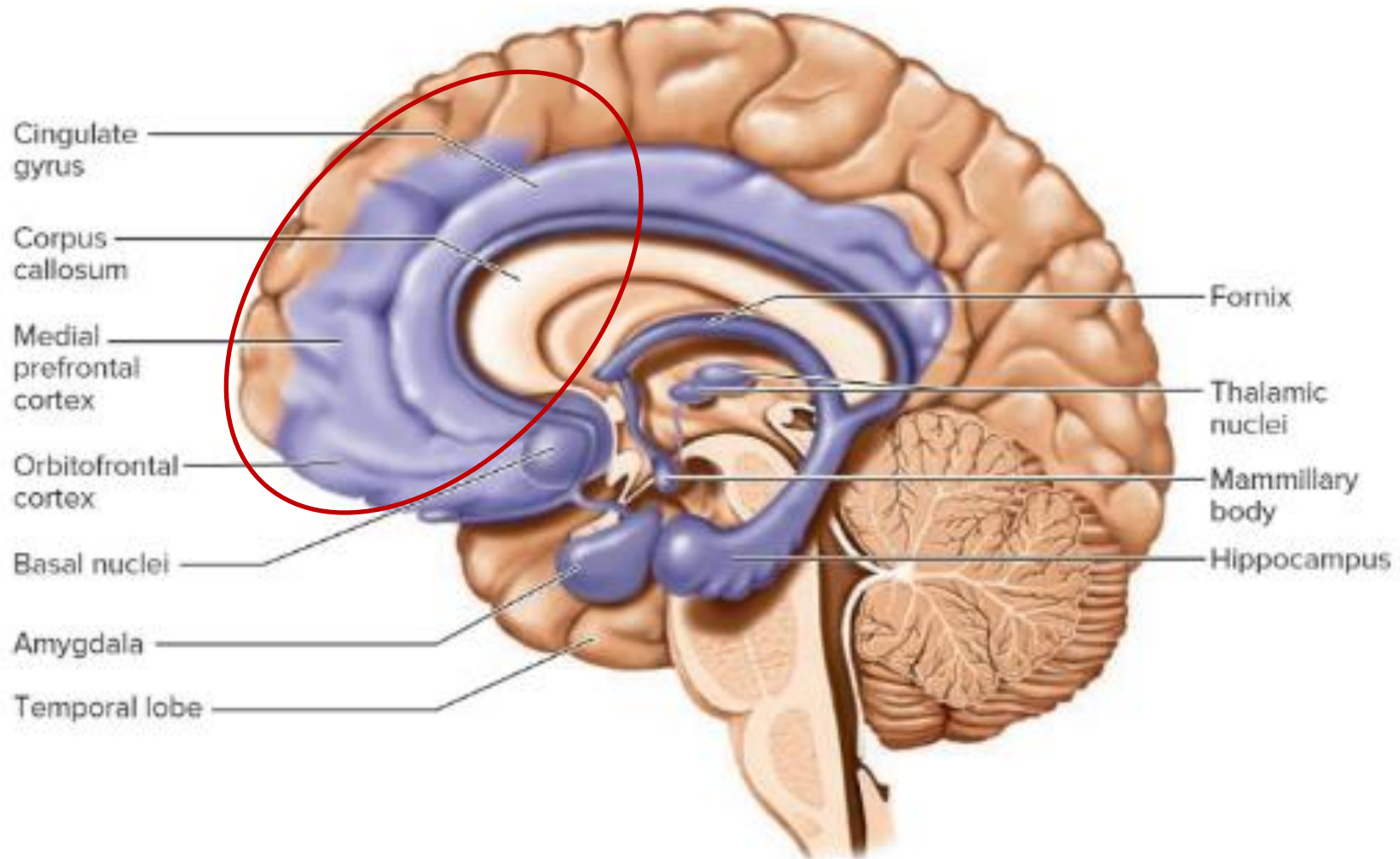
N.B. bij aanval 2 AURA waarschijnlijk wel epileptisch!

bron epilepsie fronto-orbitaal L



- debuit epilepsie 10 jaar
 - operatie tumor L frontaal (desmoplastisch ganglioglioom)
 - aanvankelijk 4 jaar aanvalsvrij
 - sindsdien aanvallen met heftig en bizar karakter
-
- Ictaal EEG: aanvalsbegint niet duidelijk
 - Interictaal: elektrografische afwijkingen frontaal L
 - Ictale semiologie past goed bij de MRI afwijking

Emotieregulatie



- Aanvalsregistratie met video-EEG:
belangrijk om bron van de epilepsie te lokaliseren
- Nauwe samenwerking tussen KNF laborant, verpleging en arts/PA
- Bij sensore verschijnselen verspreid over het lichaam: denk aan de insula!
- Als het ictale EEG je niet helpt, dan de semiologie mogelijk wel!

- 1. Casus Simon
- 2. Casus Dhr. Abrillo
- 3. Snel Verhaaltje
- 4. De Driehoek

Bron: zie slide 31

Spreker: Mike van Klooster
Laborant SW/SAAS-consulent

- Man, BMI normaal
- 27jaar
- Polygrafie/T3
 - Niet ingeleverd
 - Mislukt
- Herhaling onderzoek
- Automutilatie
- Schizofrenie (+ ASS)



- ~~Gespleten persoonlijkheid~~
 - Is Bi-polair/ MPS
- Psychosegevoeligheid
- Symptomen Psychose:
 - Wanen
 - Hallucinaties
 - Onsamenhangende spraak
 - Chaotisch gedrag
 - Cognitieve symptomen
 - Affectieve symptomen

Hersenfunctie:

- Hersensystemen → neurotransmitters
- Bij Autopsie (oorzaak of gevolg?)
 - Ventrikels vergoot en vocht
 - Krimping hersenwindingen
- Dopamine: rol in bepalen wat belangrijk is (vroeger/nu)
- Glutamaat: betrokken bij cognitie
- GABA: voorkomt overstimulatie brein, rol bij ontspannen en slaap (hypocretine = waak, cataplexie (NT1))
 - ↓ of verstoring = (ernstige) psychische problemen

Oorzaken:

- 80% erfelijkheid
- Versterkt door omgevingsfactoren:
 - Infectie of heftige stress zwangerschap
 - Oorlog
 - Migratie
 - Traumatisch hersenletsel
 - Ernstig trauma vroege ontwikkeling (Misbruik/Gepest worden)
- Drugsgebruik (jonge leeftijd + ↑ THC)

Prevalentie

- Psychose 1 op 40
- Schizofrenie 1 op 350 (↑man)
 - 15% ± normaal leven
 - 60% houdt psychoses
 - 25% zelfstandig functioneren
- Risico suïcide 10% (rol glutamaat in prefrontale cortex)
- NL = 2,5x meer door suïcide dan in het verkeer

Jaarprevalentie schizofrenie in huisartsenpraktijk 2021



- Man
- Begin 60
- Voorwerker fabriek
- BMI verhoogd
- ASPG
 - Vraagstelling: OSA of CSA
- Rouwprocessen + onzekere toekomst

Symptomen:

- Neerslachtig + Schuldgevoelens
- ↓ plezier en belangstelling
- Veranderde motoriek (stijf en sloom)
- Een van meest voorkomende hersenaandoening (Herseninstituut)
 - Bij vrouwen
 - Na alcoholmisbruik meest voorkomende bij mannen

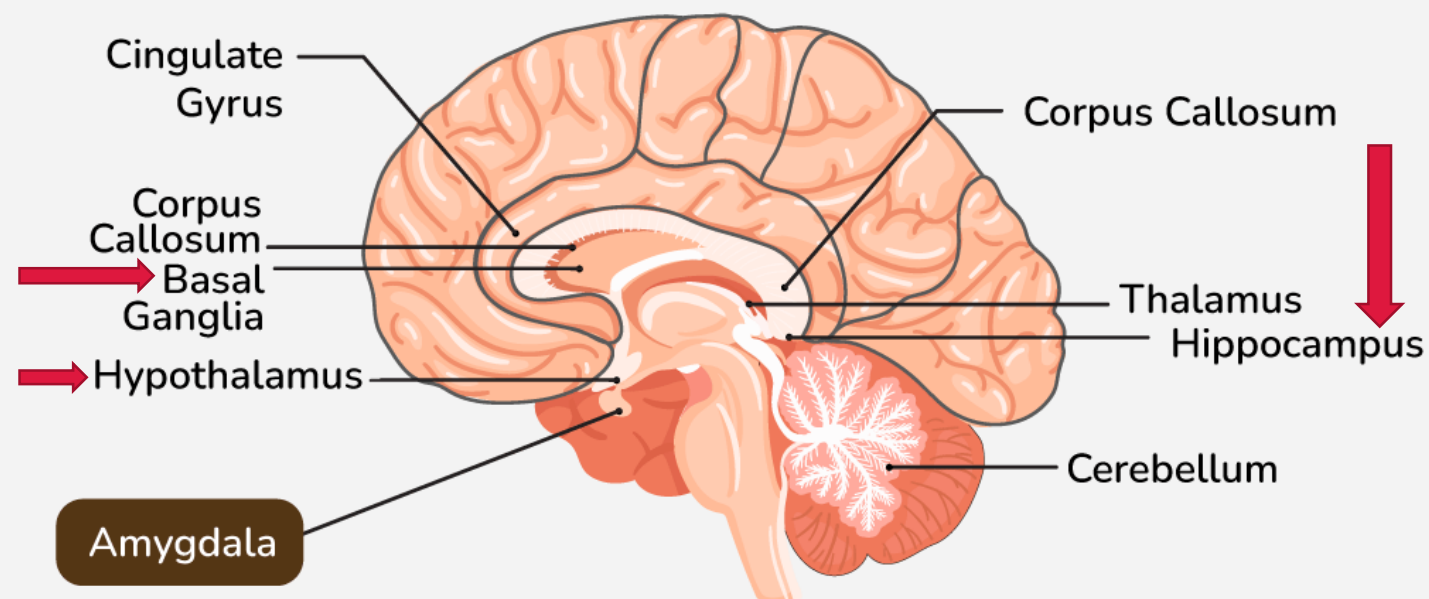
Hersenfunctie:

- Hersengebieden → tekort aan:
 - Serotonine
 - Rol in: geheugen, stemming, zelfvertrouwen, slaap, emotie en eetlust
 - Noradrenaline
 - Alertheid in reactie op stress
 - Werkzaam in sympathisch zenuwstelsel = actiestand
 - Dopamine
 - Rol in wat belangrijk is
 - Functie in het bewegen
 - Parkinson ↓ concentratie in basale ganglia (rol in evenwicht, oogbew. en aanzet tot beweging)

Hersenfunctie:

- Overactief:
 - Amygdala (+ hippocampus = verwerking emotie)
 - Celgroepen in
 - hypothalamus (= o.a. bio-klok)
 - hersenstam
- Geen receptoren actief:
 - Hersengebieden gelinkt aan beloning

Limbic System



Bron afb.: <https://www.geeksforgeeks.org/amygdala-meaning-function/>

Oorzaken:

- Genetische factoren
- Omgevingsfactoren:
 - Ondervoeding in de baarmoeder
 - Verwaarlozing/misbruik in vroege ontwikkeling
- Stressvolle gebeurtenissen (triggers)
 - Overlijden naaste(n)
 - Ontslag
 - Scheiding

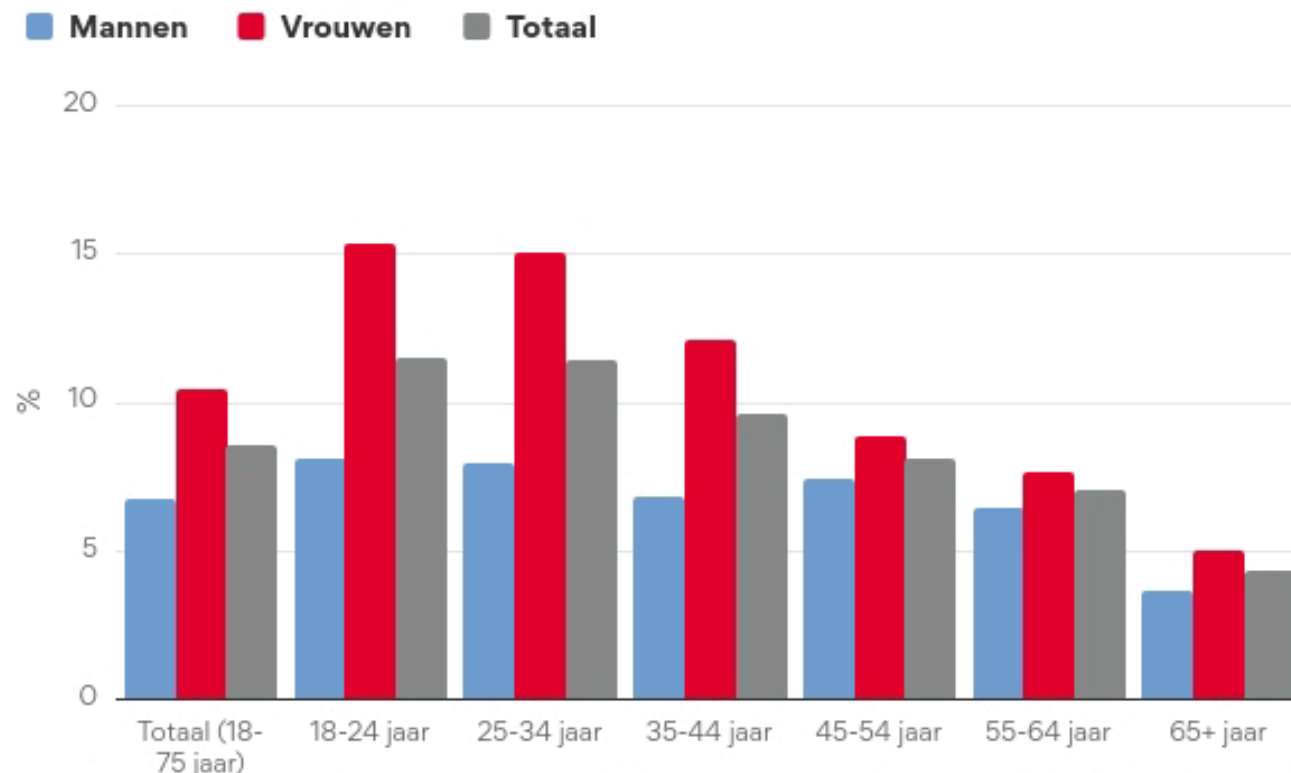
➤ “Incubatietijd”

Prevalentie:

- 1 op 12 NL bevolking
 - Kwetsbaar voor herhaling
- 25% toename na corona
- Meest voorkomend:
 - Leeftijd tussen 18-34
 - Vrouwen
- Insomnie:
 - ↑ kans op depressie
 - + Ontwikkelen van PTSS
 - Gefragmenteerde REM-slaap

Bron: Herseninstituut, Trimbos-instituut

Depressie in de afgelopen 12 maanden, onder de Nederlandse bevolking



Gepubliceerd in: Ten Have e.a. (2023). Prevalence and trends of common mental disorders (NEMESIS). World Psychiatry.

Snel Verhaaltje:

Fouten maken is $\frac{M}{W}$ enselijk

Symptomen:

- Herbeleving:
 - Nachtmerries, terugkerende gedachten, Flash backs
- Hevige reactie bij confrontatie, schrikachtig
- Prikkelbaar, woede-uitbarstingen
- Vervreemding, isolement
- Moeite ervaren van positieve emoties
- Slaap- en concentratieproblemen

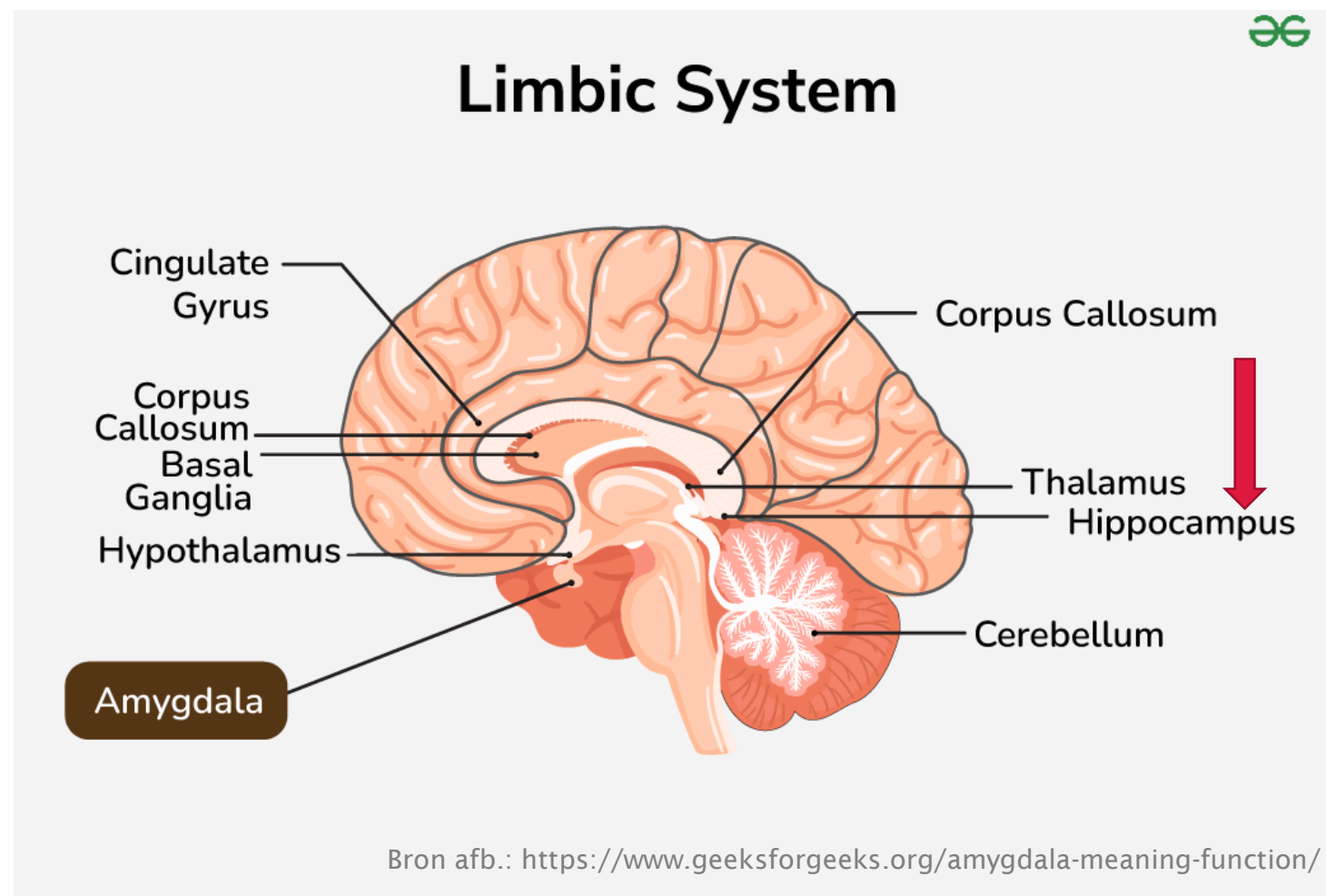
Hersenfunctie:

- ↑ Noradrenaline
 - Stresssysteem (over)actief
 - beïnvloed rationeel denken,
 - Geïrriteerdheid, angst → paniekaanvallen.

- ↓ Cortisol
 - Stress-hormoon
 - “Alles veilig” signaal

Hersenfunctie:

- ↓ hippocampus
 - Tweeling-onderzoek
 - Geen gevolg, maar ↑ risico
- Zoogdieren/reptielenbrein
 - Onze instincten, reflexen
 - Emotie en sociaal gedrag (zb)
 - Overleven/voortplanten (rb)
- Bepalen 95% van ons gedrag



Oorzaken:

- Natuurramp
- Oorlog
- Lichamelijk geweld
- Ernstig ongeval
 - (kans dat het organisme het niet overleefd = instinkt)
- Complexe-PTSS
 - Langdurige trauma's (bv.: verwaarlozing of misbruik in de jeugd)
 - Dissociatie (absence-achtig)

Prevalentie:

- 1 op 13 NL bevolking
 - Srebrenica veteranen NL (1995) 1 op 6
 - Vietnam veteranen 1 op 9 (??)
 - Subgroep middelenmisbruik 46%
- Meer bij vrouwen
 - Stresshormoon gestimuleerd door oestrogeen
- Verklaring verschil in stressbestendigheid?
- Milde vorm?



BRAIN ON FIRE

Vragen?

Hartelijk dank voor
jullie aandacht!

Bronnen:

- [Herseninstituut.nl](https://www.herseninstituut.nl)
- [Hersenstichting.nl](https://www.hersenstichting.nl)
- [nlveteraneninstituut.nl](https://www.nlveteraneninstituut.nl)
- [Trimbosinstituut.nl](https://www.trimbosinstituut.nl)
- Traumasporen: Bessel v.d. Kolk
- Sleep Medicine Textbook
- Mike's Memory

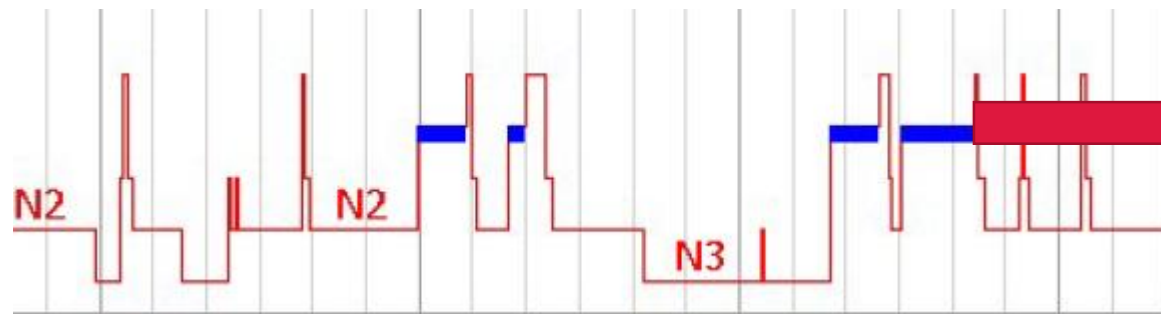
Onrust in dromenland

REM-slaapgedragsstoornis

Dr. Karin van Dijk
Neuroloog en somnoloog
Slaap-waakcentrum SEIN
Laborantendag 2024

Expertisecentrum voor epilepsie en slaapgeneeskunde

www.sein.nl



Video

Wat komt er aan bod?

**Symptomen en
oorzaak**

**Belang van juiste
diagnose**

**Belangrijke rol
van video-
polysomnografie**

**Kort:
voorlichting en
behandeling**

Wat komt er aan bod?

**Symptomen en
oorzaak**

**Belang van juiste
diagnose**

**Belangrijke rol
van video-
polysomnografie**

**Kort:
voorlichting en
behandeling**

- Praten, lachen, huilen en bewegingen (zowel subtiel als slaan en schoppen)
- Ogen meestal gesloten, meestal niet uit bed (tenzij vallen), na ontwaken helder en alert
- Onrust meest in 2^e deel van nacht (meer REM-slaap)

Weetjes:

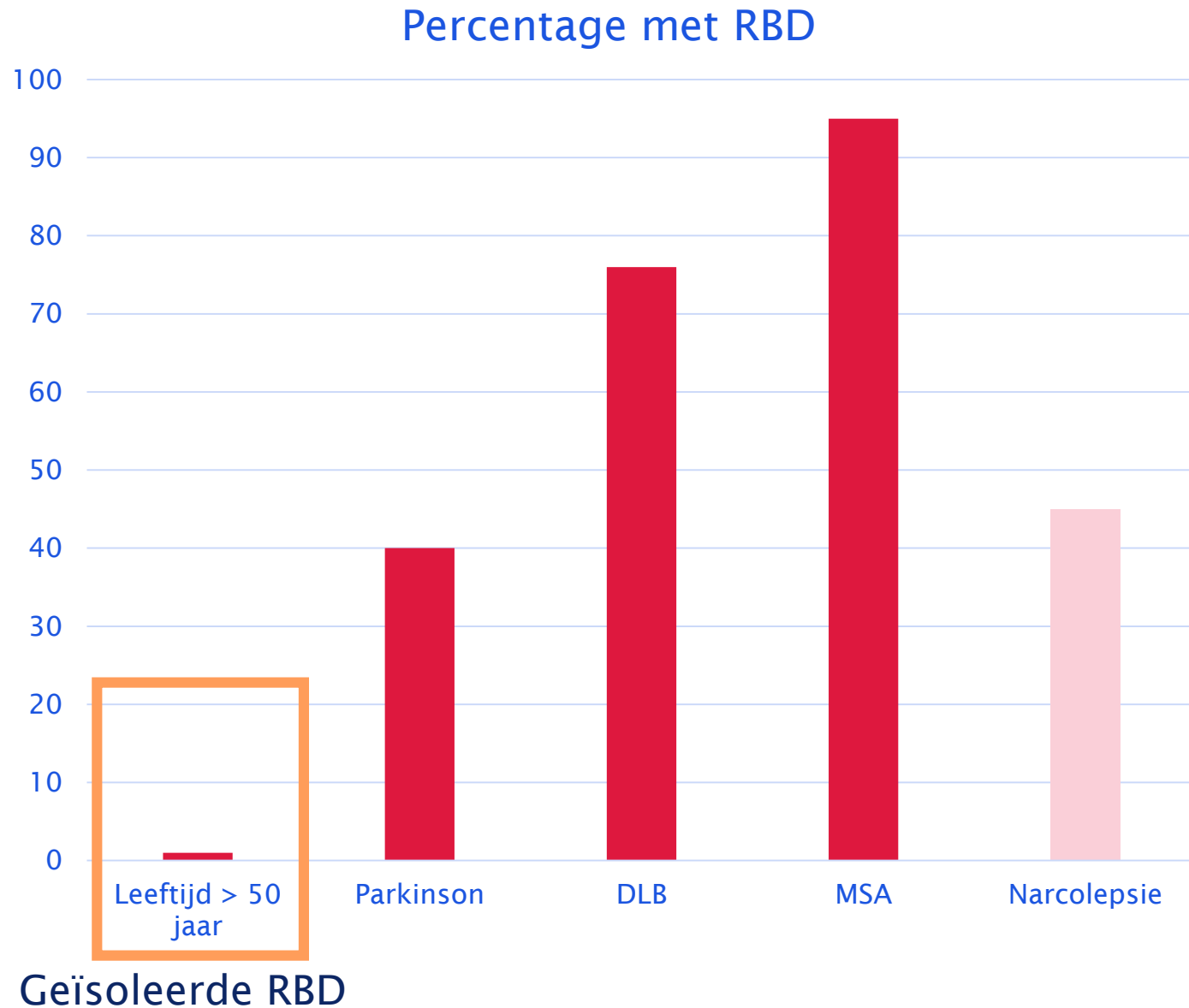
- 44% van mensen met RBD is zich er niet bewust van!
- Opvallende man-vrouw verschillen ten aanzien van droominhoud
 - Mannen: vaker aangevallen, ruzie, actiesporten, meer agressief
 - Vrouwen: vaker over kinderen in levensbedreigende situaties
- Verwondingen komen veel voor bij patiënten (59%) en hun bedpartners (21%)

NOS Nieuws • Donderdag 29 augustus, 19:54

Man (67) vrijgesproken van moord op echtgenote omdat hij sliep

Een man van 67 uit Veghel is vrijgesproken van de moord op zijn vrouw in september vorig jaar. De vrouw werd door hem gewurgd met het snoer van een bedlampje in hun huis. De rechtbank oordeelt dat hij dat deed in zijn slaap en dat er dus geen sprake was van opzet. Het Openbaar Ministerie had twee weken geleden zeven jaar cel geëist voor doodslag.

Hoe vaak komt RBD voor?



Haba-Rubio et al., Sleep 2018
Ferman et al., Neurology 2011
Plazzi et al., Neurology 1997
Sixel-Doring et al., Neurology 2011
Antelmi et al., Sleep Med Rev 2020

Sterk verhoogd risico op Parkinson, DLB en MSA: na 12 jaar bijna 75%

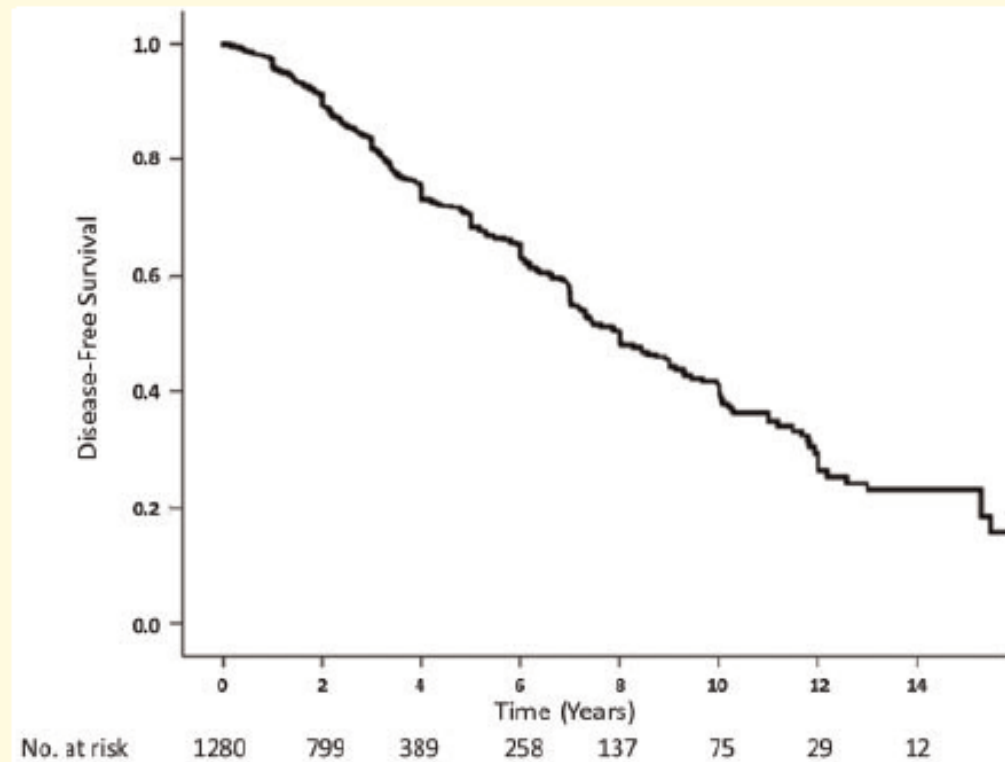
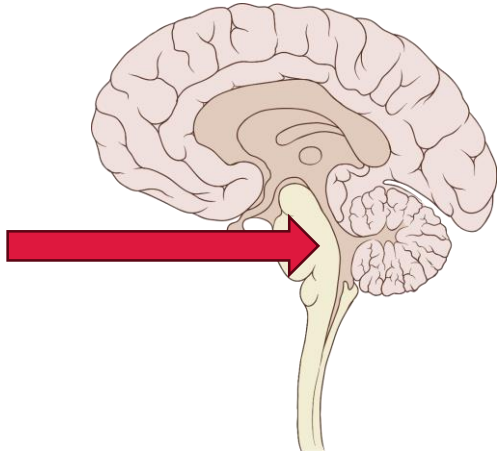
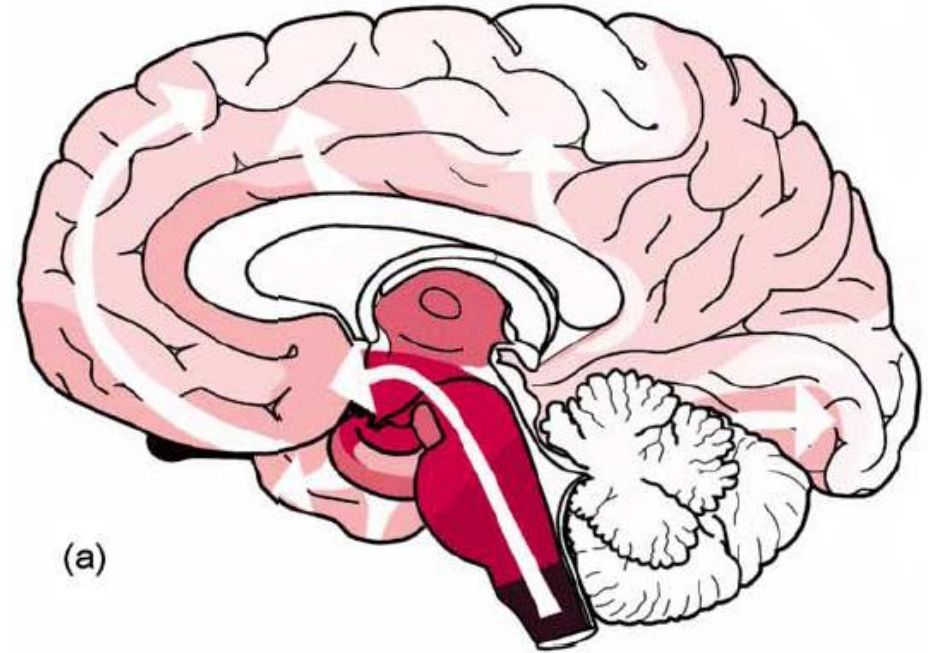


Figure 1 Kaplan-Meier plot of disease-free survival (i.e. free of parkinsonism or dementia) among patients with iRBD.



Schade in de hersenstam



Van RBD naar Parkinson
en/of dementie

Wat komt er aan bod?

**Symptomen en
oorzaak**

**Belang van juiste
diagnose**

**Belangrijke rol
van video-
polysomnografie**

**Kort:
voorlichting en
behandeling**

1. Diagnose niet missen: verwondingen voorkomen
2. Diagnose niet onterecht stellen: impact van diagnose geïsoleerde RBD
3. Andere oorzaken van onrust vereisen een andere behandeling

Meest voorkomende 'mimics':

- obstructieve slaapapneu
- non-REM parasomnie
- slaapgerelateerde hypermotore epilepsie

Suggestief voor RBD	Suggestief voor 'mimic'
Optreden van onrust voornamelijk in tweede deel van de nacht	Optreden van onrust op elk moment van de nacht of voornamelijk in het eerste deel van de nacht
Geen klachten overdag	Slaperigheid overdag
Geen uitlokkende factoren	Uitlokkende factoren zoals stress of slaaptekort
Debuut op oudere leeftijd	Debuut op jongere leeftijd
Onrust niet stereotiep verlopend	Onrust stereotiep verlopend
Geen dystone houdingen tijdens onrust	Dystone houdingen tijdens onrust
Helder bij ontwaken	Verward of moeilijk wakker te krijgen
In bed blijven (uitgezonderd vallen)	Het bed verlaten
Variabele inhoud van de dromen, bijvoorbeeld achtervolgd of aangevallen worden	Droominhoud gerelateerd aan een doorgemaakt trauma
	Fors snurken en/of ademstops

Aan criteria A tot en D moet worden voldaan

- A. Herhaalde episodes van slaapgerelateerde vocalisaties en/of complex motorisch gedrag
- B. Deze gedragingen komen op basis van polysomnografie voor tijdens de REM-slaap of worden anamnestic verondersteld plaats te vinden tijdens de REM-slaap ('uitbeelden van dromen'; dream enactment)
- C. Polysomnografie toont REM-slaap zonder atonie
- D. De stoornis kan niet beter worden verklaard door een andere slaapstoornis of psychische stoornis.

Wat komt er aan bod?

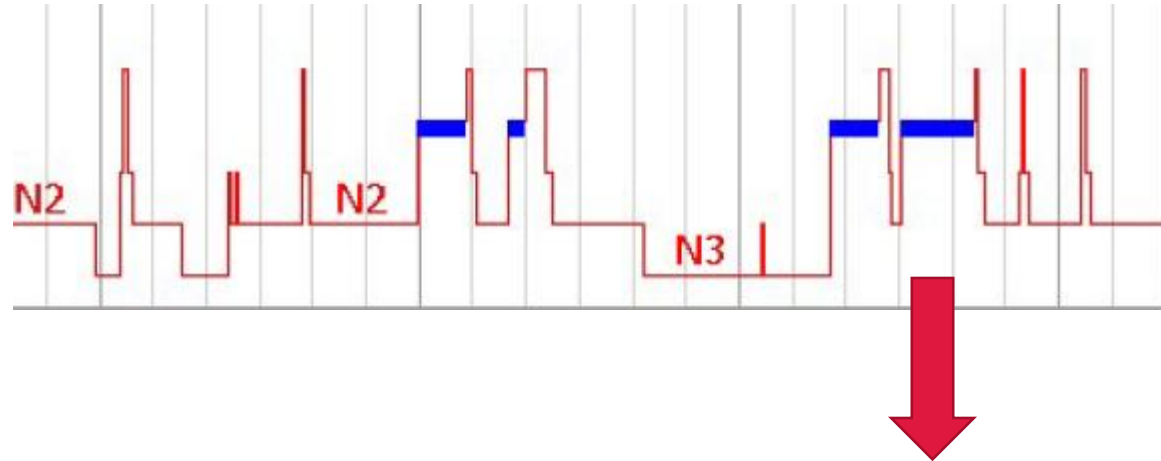
**Verschuinselen
en oorzaak**

**Belang van juiste
diagnose**

**Belangrijke rol
van video-
polysomnografie**

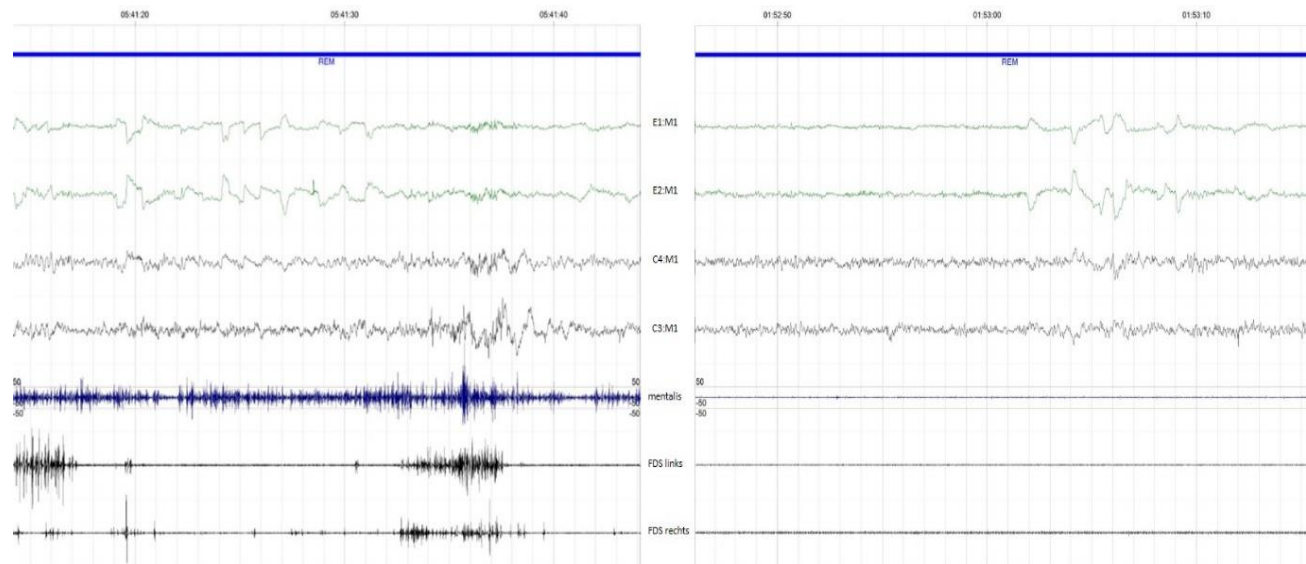
**Kort:
voorlichting en
behandeling**

Voor diagnose RBD is PSG nodig



Doel PSG:

- Andere oorzaken onrust uitsluiten, zoals slaapapneu tijdens de REM-slaap
- Aantonen van REM-slaap zonder atonie (RWA)



Wel RBD

Geen RBD

Wat is afwijkend veel?

Problemen:

- Niet gedefinieerd in AASM manual hoeveel REM epochs met RWA nodig zijn
- Geen definitieve cut-off waarde
- Soms vrijwel alleen RWA in armen en handen

Resultaat: veel verschillende methoden beschreven en toegepast!



SLEEPJ, 2022, 1–20

<https://doi.org/10.1093/sleep/zsab257>

Advance Access Publication Date: 25 October 2021

Special Article

SPECIAL ARTICLE

Video-polysomnography procedures for diagnosis of rapid eye movement sleep behavior disorder (RBD) and the identification of its prodromal stages: guidelines from the International RBD

Study Group

Matteo Cesari^{1,*,}, Anna Heidebreder^{1,*,}, Erik K. St. Louis^{2,3,*,},
Friederike Sixel-Döring^{4,5,*,}, Donald L. Bliwise^{6,*,}, Luca Baldelli^{7,*,}, Frederik Bes^{8,*,},
Maria Livia Fantini^{9,*,}, Alex Iranzo^{10,*,}, Stine Knudsen-Heier^{11,*,}, Geert Mayer^{5,12,*,},
Stuart McCarter^{2,*,}, Jiri Nepozitek^{13,*,}, Milena Pavlova^{14,*,}, Federica Provini^{7,15,*,},
Joan Santamaria^{10,*,}, Jun-Sang Sunwoo^{16,*,}, Aleksandar Videnovic^{17,*,}, Birgit Högl^{1,*,},
Poul Jennum^{18,*,}, Julie A. E. Christensen^{18,19,*,}, Ambra Stefani^{1,*,} for the International RBD
Study Group

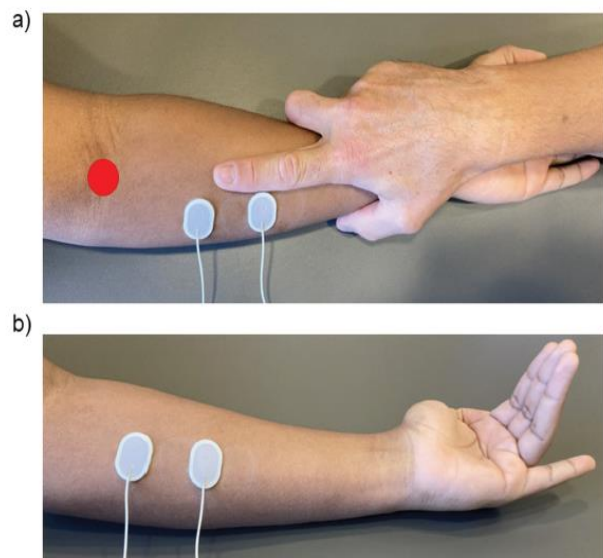


Figure 1. Techniques for placement and to document appropriate activation of surface EMG electrodes on the FDS muscle. (A) To place the surface EMG electrodes on the FDS muscle, the technician's palm of the hand is placed over the patient's wrist, with index finger directed towards the biceps brachii tendon (red dot). The electrodes are placed on the medial side of the forearm, so that they are 2–3 cm apart. (B) Appropriate position of the electrodes is checked by asking the patient to flex digits II to IV at the base while avoiding bending the distal two joint and keeping digit V extended.

Recommended:

- REM-sleep scoring in 3-sec mini epochs
- Kwantificatie van kin-EMG (elke activiteit) en FDS-EMG beiderzijds (fasische activiteit)

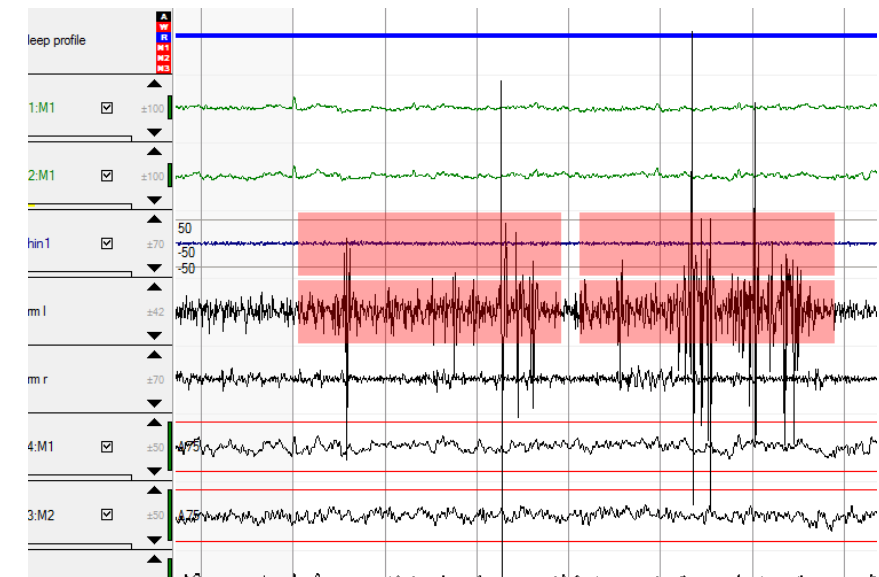
Acceptable:

- Kwantificatie van alleen kin-EMG in 3 of 30 sec epochs OF
- Kwantificatie van kin-EMG en FDS-EMG in 30-sec epochs

Verder:

- tenminste 5 minuten REM-slaap aanwezig

- Analyse handmatig en tijdsintensief
- Onderscheid tussen tonische en fasische spieractiviteit
- Per 3 of 30 seconden epoch scoren
Elke 'any' EMG activit m.mentalis en/of
Fasische activiteit in FDS spier
- Epochs met artefacten of tonsuverhoging door arousals gerelateerd aan respiratoire events of periodieke beenbewegingen worden NIET meegenomen in de analyse
- Grenswaarde: 31.9% (3 sec) of 27% (30 sec)



Veel patienten zijn goed en betrouwbaar te diagnosticeren, *maar*:

- Kleine groep patiënten voldoet slechts gedeeltelijk aan diagnostische criteria
 1. Onvoldoende hoog percentage RWA (ICSD-3-TR: overweeg 'provisional' diagnose)
 2. Wel RWA maar geen klinische uitingen: geïsoleerde REM-slaap zonder atonie
- Bijkomende slaapstoornissen kunnen diagnose bemoeilijken
 1. Slaapapneu: ademhalingsevents in de REM-slaap kunnen het onmogelijk maken RWA% te berekenen >> behandel eerst de slaapapneu
 2. Parasomnie overlap disorder, anti IgLON5 ziekte: naast RBD ook bijvoorbeeld non-REM parasomnie

Wat komt er aan bod?

**Verschuinselen
en oorzaak**

**Belang van juiste
diagnose**

**Belangrijke rol
van video-
polysomnografie**

**Kort:
voorlichting en
behandeling**

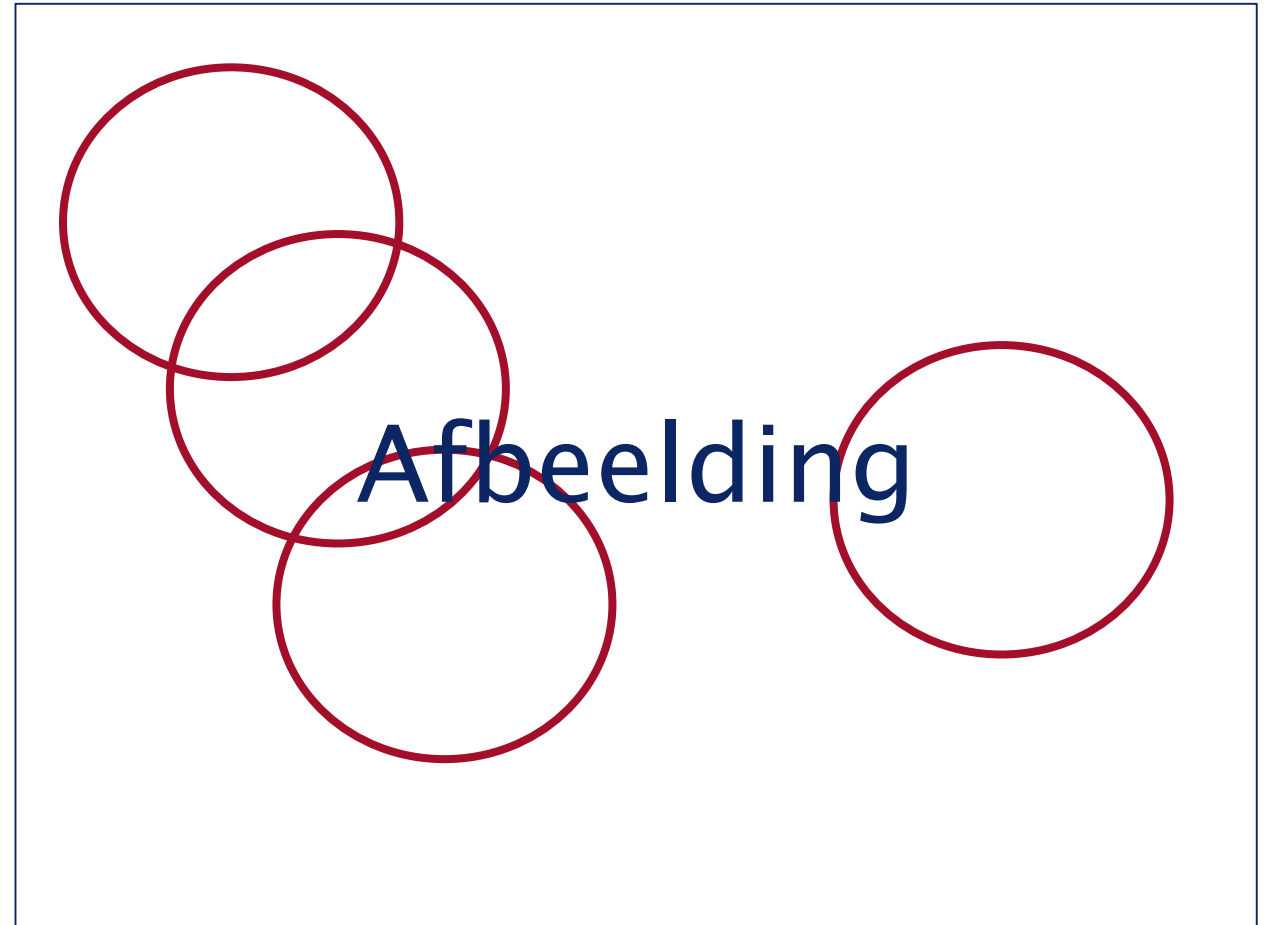


Management of REM sleep behavior disorder: an American Academy of Sleep Medicine clinical practice guideline

Michael Howell, MD¹; Alon Y. Avidan, MD, MPH²; Nancy Foldvary-Schaefer, DO, MS³; Roneil G. Malkani, MD^{4,5}; Emmanuel H. During, MD^{6,7}; Joshua P. Roland, MD^{8,9}; Stuart J. McCarter, MD¹⁰; Rochelle S. Zak, MD¹¹; Gerard Carandang, MS¹²; Uzma Kazmi, MPH¹²; Kannan Ramar, MD, MBBS¹³



1. Zorg voor een veilige slaapomgeving:
 - geen scherpe of puntige voorwerpen
 - matras naast bed
 - tijdelijk gescheiden slapen
2. Verdere behandeling:
 - afhankelijk van de oorzaak (subtype)



Wanneer behandelen:
bij optreden
verwondingen of
ongerustheid hierover

Uitlokkende medicatie
afbouwen of staken
indien mogelijk

Symptomatische
medicatie:

- Melatonine
- Clonazepam
- Pramipexol
- Rivastigmine

Expert opinion:
bijkomende
slaapaandoeningen
behandelen



Sleep
Research
Society®

SLEEP, 2023, 1–11

<https://doi.org/10.1093/sleep/zsac244>
Advance access publication 19 October 2022

Original Article

Patient values and preferences regarding prognostic counseling in isolated REM sleep behavior disorder

Thomas R. Gossard^{1,2,3}, Luke N. Teigen^{1,2,3}, Seeley Yoo, Paul C. Timm^{1,2,3}, Jack Jagielski⁴, Noor Bibi, John C. Feemster^{1,2,3,4}, Tyler Steele^{1,2,3,4}, Diego Z. Carvalho^{1,2,3}, Mithri R. Junna⁴, Melissa C. Lipford^{1,4}, Maja Tippmann Peikert^{1,2,3,4}, Laurene LeClair-Visonneau⁴, Stuart J. McCarter¹, Bradley F. Boeve⁴, Michael H. Silber^{1,4}, Jessica Hirsch⁵, Richard R. Sharp⁵ and Erik K. St. Louis^{1,2,3,4,6,*}

Enquête onder 81 mensen met REM-slaapgedragsstoornis in VS

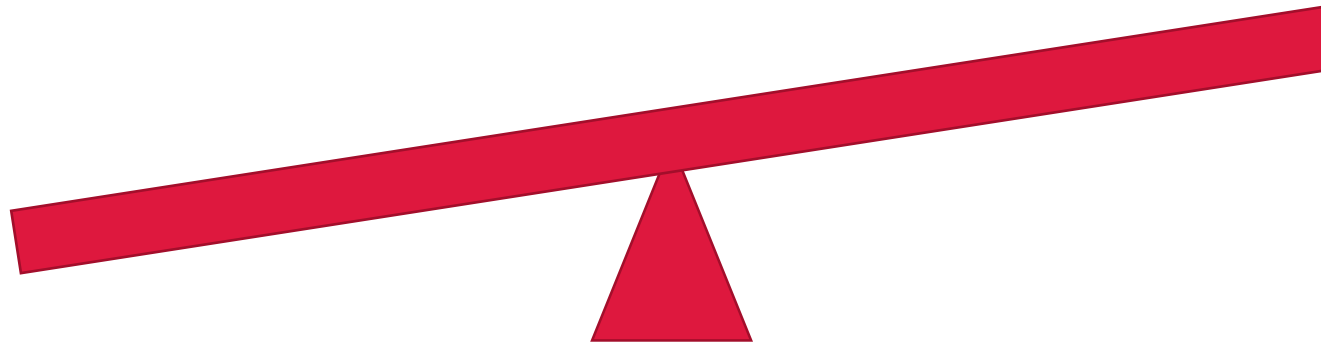
→ Sterke voorkeur om prognostische informatie te krijgen

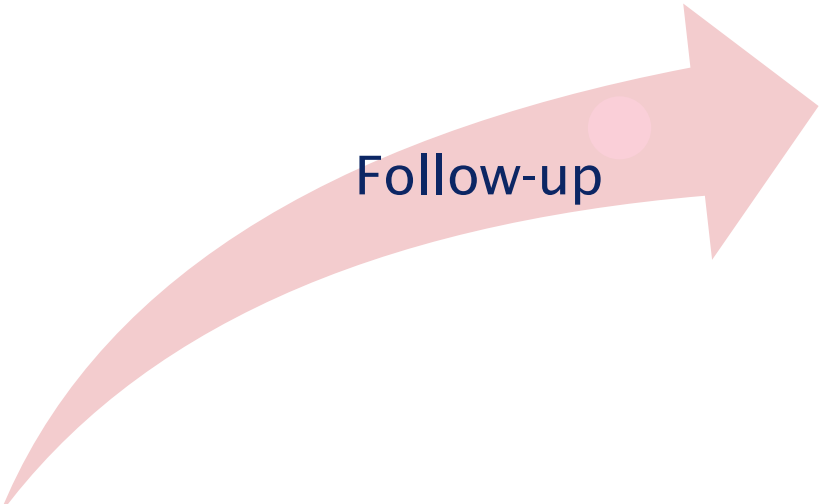
Argumenten voor

- Recht op informatie
- Meewegen in levensbeslissingen
- Door snellere herkenning tijdig adequate behandeling en ondersteuning
- Zorgvuldige voorlichting kan onrust door zoeken op internet voorkomen

Argumenten tegen

- (Nog) geen neuroprotectieve behandeling
- Kennis kan psychologisch belastend zijn
- Tijd tot conversie kan lang zijn





Follow-up

- Overweeg jaarlijks of tweejaarlijks follow-up
- Follow-up: anamnese en gericht neurologisch onderzoek op vroege verschijnselen van Parkinson, dementie met Lewy Bodies of multiple systeem atrofie
- Doel: door snellere herkenning tijdig adequate behandeling en ondersteuning



- ✓ Bij RBD voeren mensen hun dromen tijdens de REM-slaap uit door het ontbreken van spieratonie
- ✓ Bij geïsoleerde RBD is het risico op de latere ontwikkeling van de ziekte van Parkinson, dementie met Lewy lichaampjes en multipele systeem atrofie sterk verhoogd
- ✓ Video-polysomnografie is essentieel om de diagnose vast te stellen, echter er is geen eenduidigheid over de definitie van RWA
- ✓ Behandeling bestaat uit het veilig maken van de slaapomgeving, vermijden van uitlokkers en symptomatische medicatie



Slaap-Waakcentrum Groningen

☎ 050 - 317 1490

@ ssz.poli.groningen@sein.nl

📍 Laan Corpus Den Hoorn 102-2A, 9728JR
Groningen

Slaap-Waakcentrum Heemstede

☎ 023 - 558 8900

☎ 023 - 558 8908

@ SecretariaatSSH@sein.nl

📍 Gebouw Polikliniek, Achterweg 3, 2103 SW
Heemstede

Slaap-Waakcentrum Zwolle

☎ 038 - 845 7185

☎ 038 - 845 7190

@ SecretariaatSSZ@sein.nl

📍 Dr. Denekampweg 20, 8025 BV Zwolle



Slaapmasker op/af

Syndromen Quiz



Hans Renckens

Bertine Grootemarsink

Expertisecentrum voor epilepsie en slaapgeneeskunde

Welke benaming gebruiken jullie voor syndromen?

- Masker op: Nieuwe benaming
- Masker af: Oude benaming

Video salaamkramp

Bij welk syndroom is de salaamkramp een belangrijk kenmerk?

- Masker op: West-syndroom
- Masker af: Syndroom van Lennox Gastaut

Wat is de debuutleeftijd van het West-syndroom?

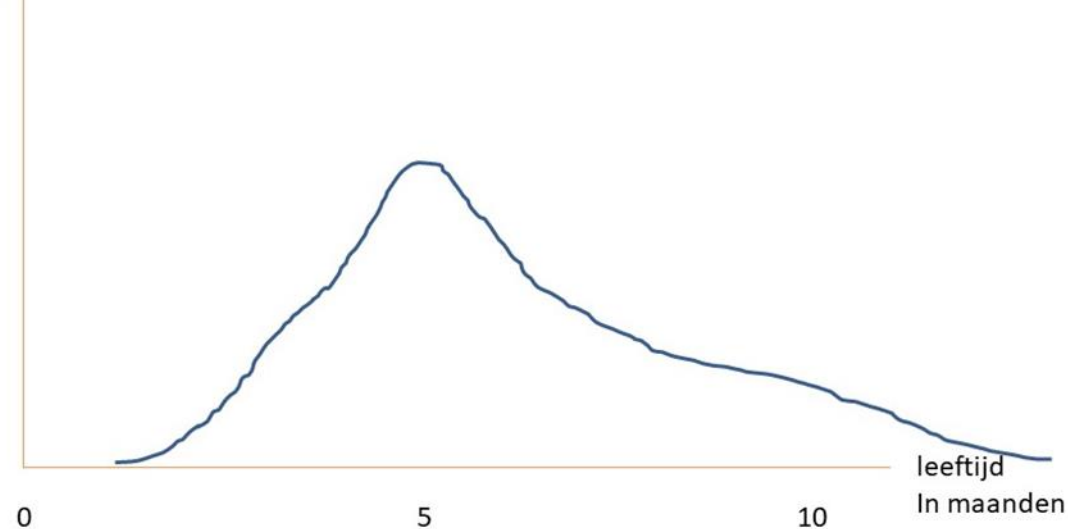
- Masker op: 3 - 10 maanden
- Masker af: 1 - 2 jaar

West-syndroom

infantiel epileptisch spasme syndroom

Beginleeftijd syndroom van West

Aantal kinderen waarbij de
diagnose gesteld wordt



Kinderneurologie.eu

Komt het West-syndroom vaker voor bij jongens of meisjes?

- Masker op: Meisjes
- Masker af: Jongens

In welk syndroom kan het West-syndroom overgaan?

- Masker op: Syndroom van Lennox-Gastaux
- Masker af: Syndroom van Landau-Kleffner

Wat zijn de belangrijkste kenmerken van aanvallen passend bij het Panayiotopoulos syndroom?

- Masker op: Automatismen
(smakken, friemelen)
- Masker af: Autonome verschijnselen
(misselijkheid en braken)

Waar ligt de piek van de debuutleeftijd van het Panayiotopoulos syndroom?

- Masker op: 3-6 jaar
- Masker af: 1-4 jaar

Kenmerk(en) van dit syndroom in het inter-ictale EEG:

- Masker op: Grote variëteit, multi-focaal met vaak occipitale pieken
- Masker af: Focale afwijking occipitaal

Panayiotopoulos syndrome

Self-limited epilepsy with autonomic seizures (SeLEAS)

25/05/2021 16:39:12 Patient 8, Birthdate 03 March 2016

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No



Filmpje schermershouding (tonisch)

Dit soort aanvallen passen bij het volgende syndroom:

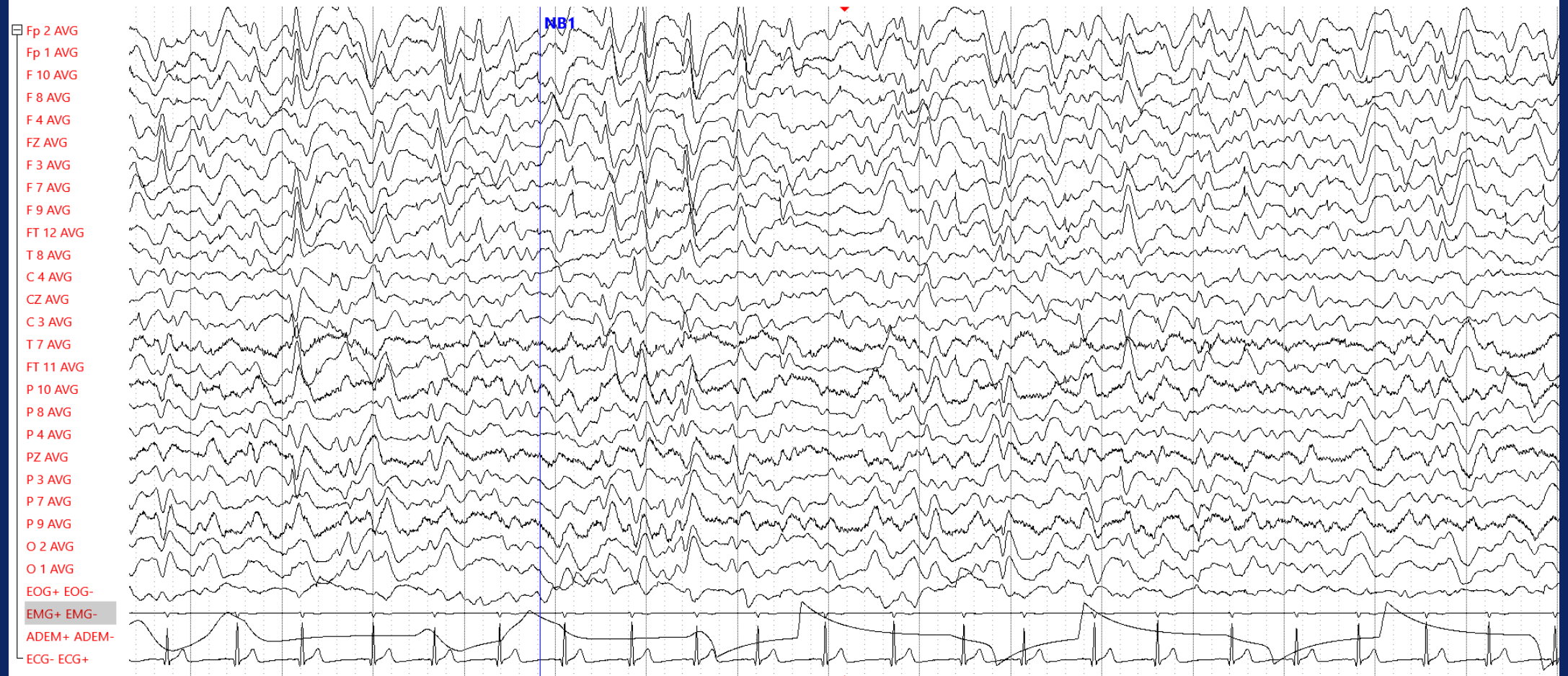
- Masker op: Ring 20 epilepsie syndroom
- Masker af: Lennox-Gastaut syndroom

Het EEG-beeld bij LGS wordt gekenmerkt door:

- Masker op: Snelle piekgolfcomplexen multifocaal (3-4 Hz)
- Masker af: Trage piekgolfcomplexen met name over de voorste schedelhelft (1½-2½ Hz)

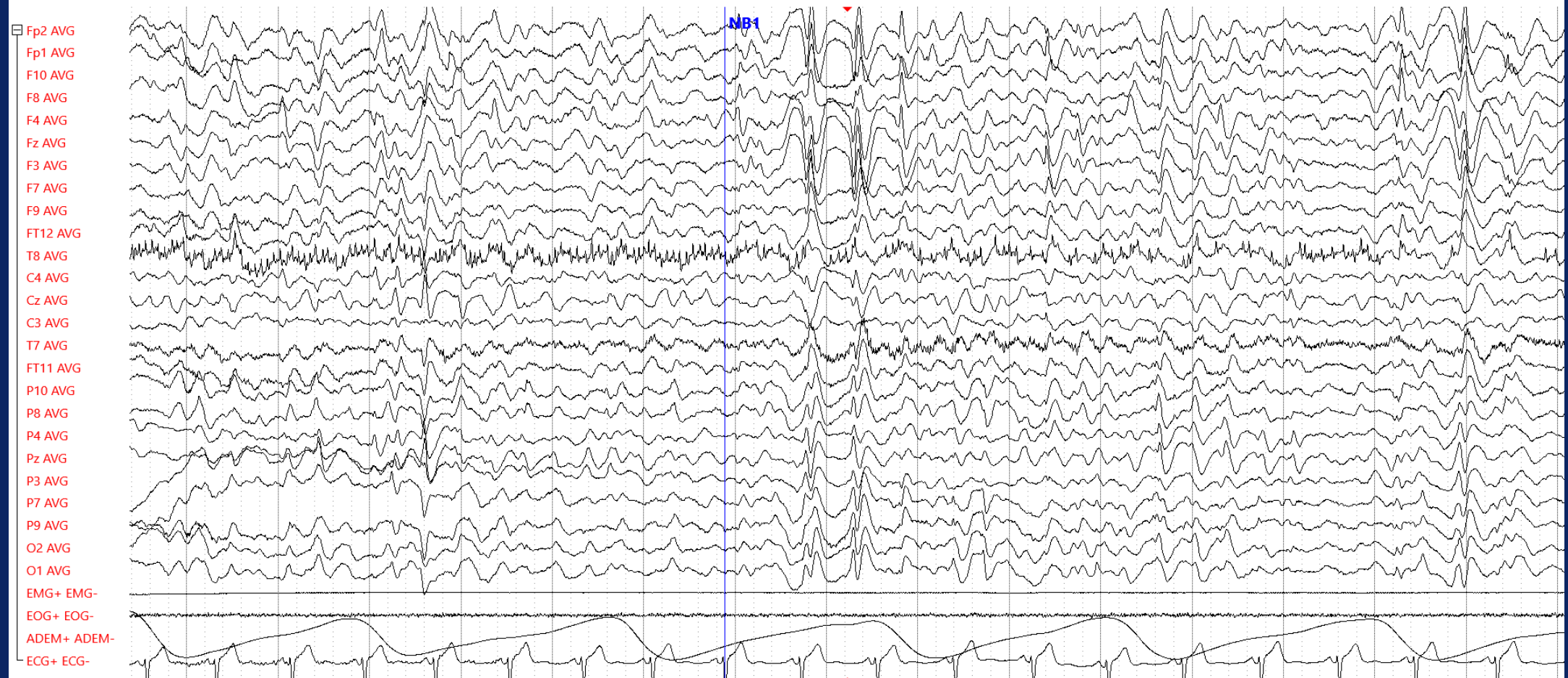
27/03/2023 15:34:33 Patient 4, Birthdate 11 December 2009

Hp filter: 0.4 Hz Lp filter: 80.0 Hz Gain: 200 μ V/cm Notch: No



17/04/2024 16:06:29 Patient 5, Birthdate 12 April 2007

Hp filter: 0.4 Hz Lp filter: 80.0 Hz Gain: 150 μ V/cm Notch: Yes



Wat is een veelvoorkomende oorzaak van LGS?

- Masker op: Een bacteriële infectie
- Masker af: Een hersenbeschadiging

Op welke leeftijd presenteert LGS zich meestal?

- Masker op: Tussen de 2 - 6 jaar
- Masker af: Tijdens de adolescentie (12-18 jaar)

Wat is de prognose voor de cognitieve ontwikkeling van kinderen met LGS?

- Masker op: De meeste kinderen hebben een normale cognitieve ontwikkeling
- Masker af: De meeste kinderen ervaren cognitieve achteruitgang of ontwikkelingsvertraging

Filmpjes myoclonie-astatische aanvallen

Welk syndroom wordt gekenmerkt door deze aanvallen?

- Masker op: Syndroom van Doose
- Masker af: Syndroom van Dravet

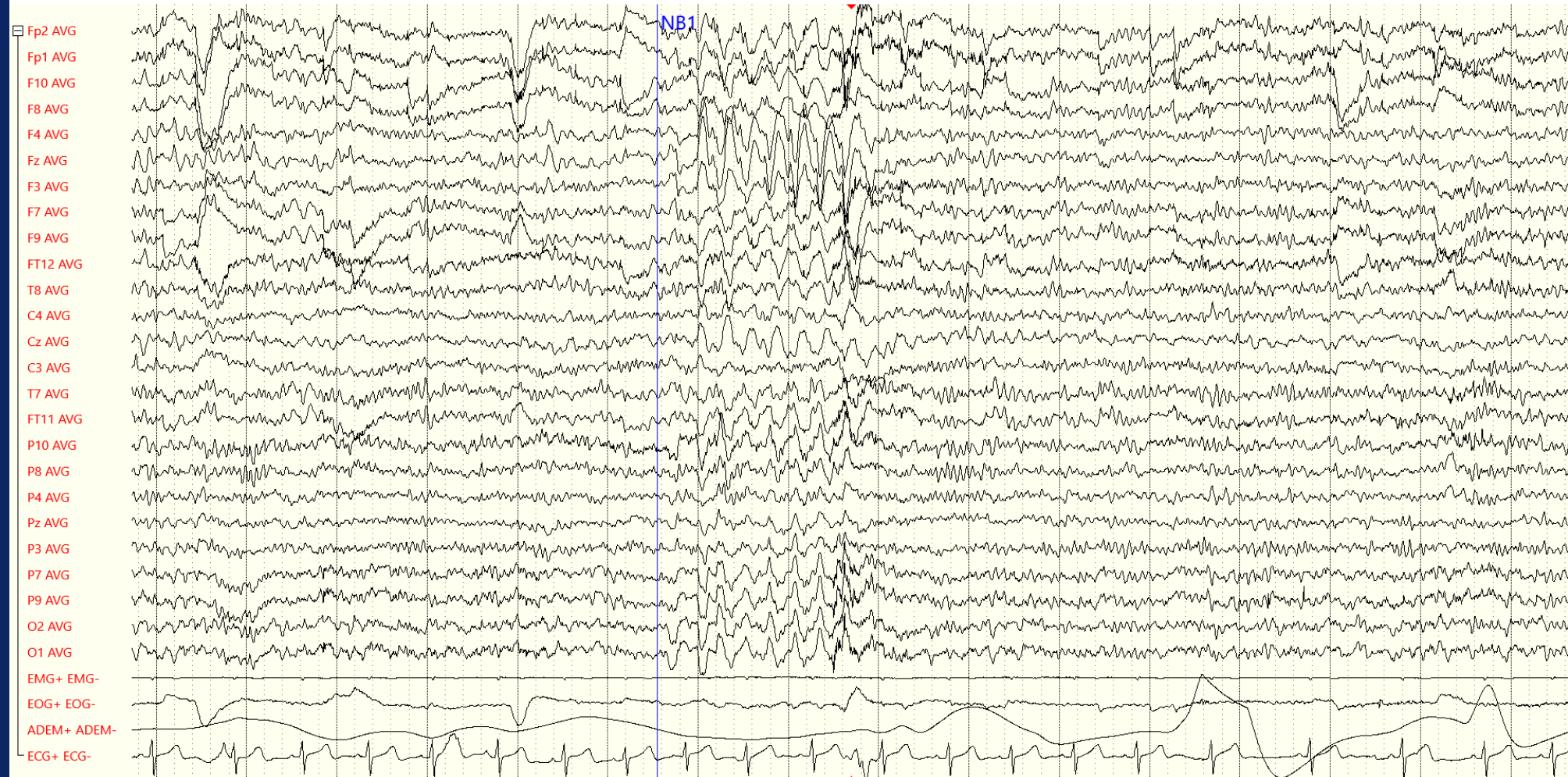
Zien we een afwijkend achtergrondpatroon bij Syndroom van Doose?

- Masker op: Ja, deze is afwijkend
- Masker af: Nee, deze is normaal

Welke EEG-afwijking past bij het syndroom van Doose?

Masker op

17/06/2024 15:11:10 Patient 11, Birthdate 09 October 2012

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

Syndroom van Doose

Epilepsie met Myoclonisch Astatische Aanvallen (EMAA)

Maskeraf

11/06/2024 09:02:12 Patient 13, Birthdate 30 September 2014

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

17/06/2024 15:11:10 Patient 11, Birthdate 09 October 2012

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

Wat is de prognose voor de cognitieve ontwikkeling van kinderen met Syndroom van Doose?

- Masker op: Vertraagd
- Masker af: Normaal

Wat is een typisch motorische handeling die patiënten met het Rett-syndroom veelvuldig uitvoeren?

- Masker op: Bruxisme (tandenknarsen)
- Masker af: Stereotype bewegingen met de handen

Het Rett-syndroom komt door een genetische fout op het X-chromosoom, dit zorgt er voor dat:

- Masker op: Bij meisjes de symptomen ernstiger zijn
- Masker af: Het bij jongens (bijna) niet voorkomt

De plaats van de fout bij het Rett-syndroom zit op:

- Masker op: MECP2-gen
- Masker af: SCN2A-gen

Patiënten met Rett-syndroom hebben vaak moeite met slapen. Dit komt door:

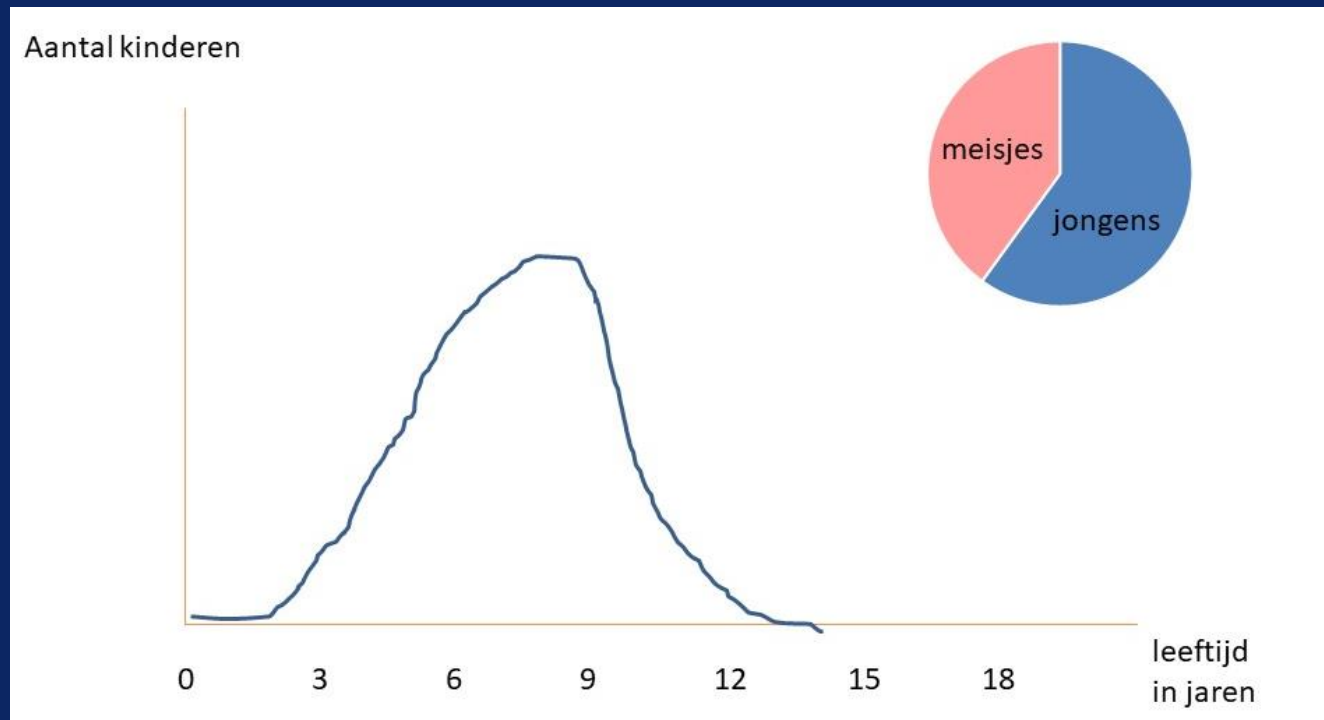
- Masker op: Obstructief slaapapneu syndroom (OSAS)
- Masker af: Problemen met in- of doorslapen

Filmpje patiënt RETT-syndroom

De ademstops bij patiënten met Rett-syndroom worden veroorzaakt door:

- Masker op: Tonische epileptische aanvallen
- Masker af: De mutatie van het MECP2-gen

Bij welk syndroom zou deze afbeelding van aanvalsdebuut passen?

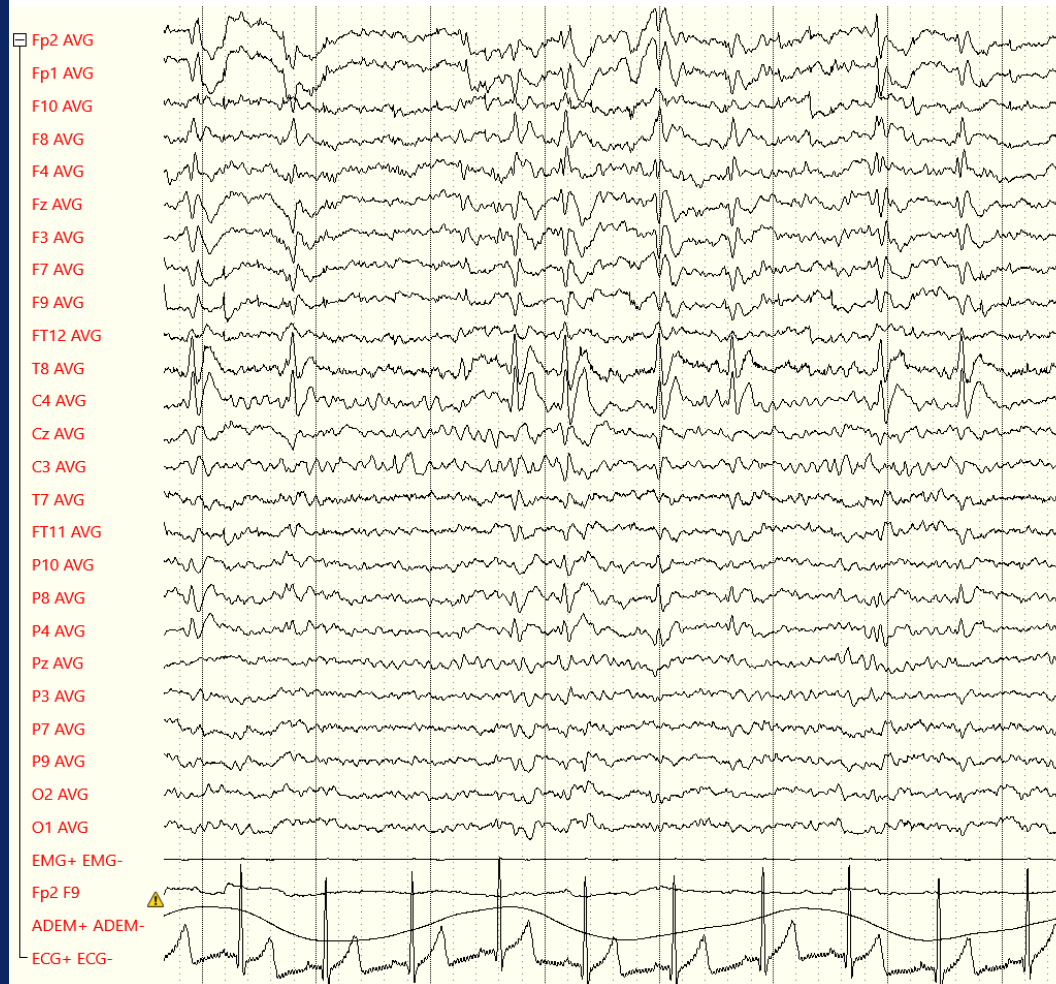


Bij welk syndroom zou deze afbeelding van aanvalsdebuut passen?

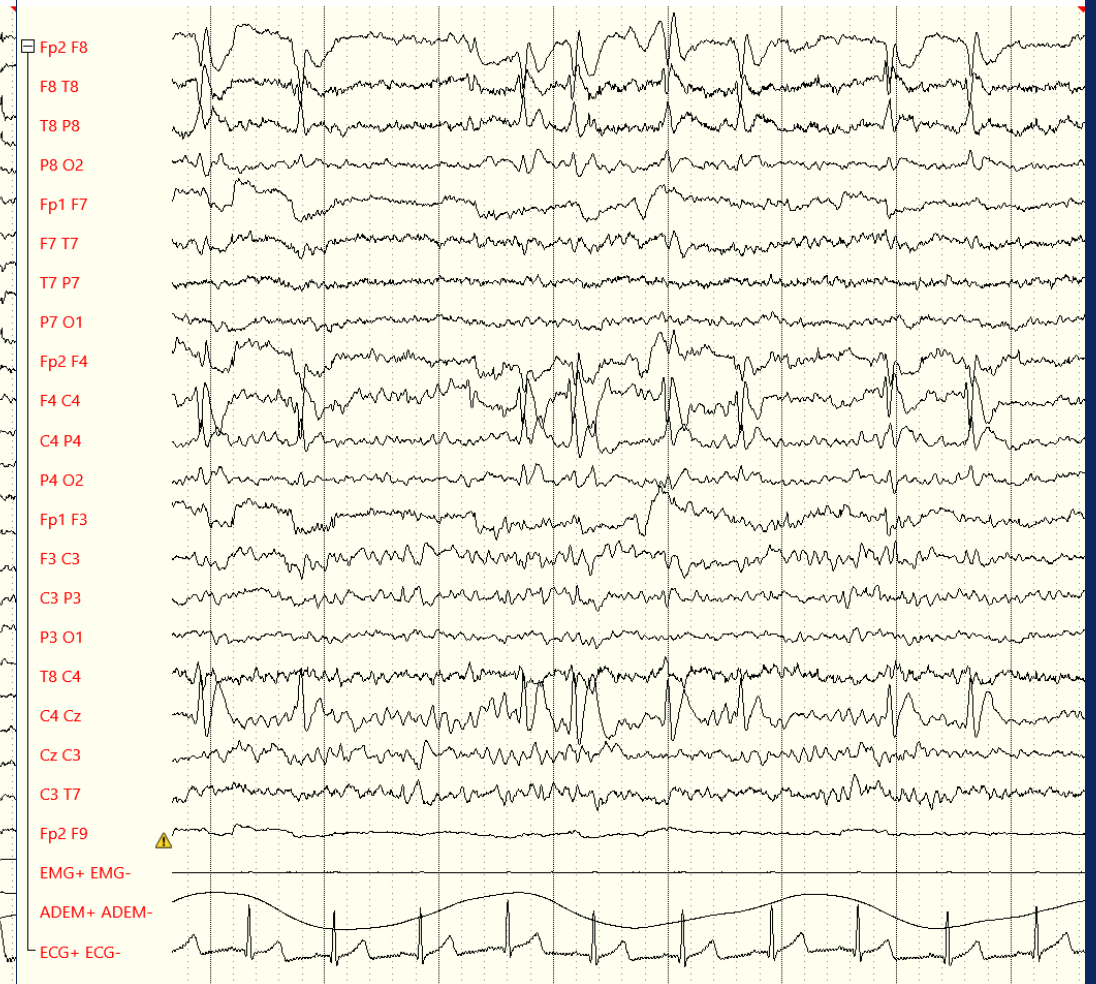
- Masker op: Juveniele Myoclonus Epilepsie
- Masker af: Rolandisch epilepsie syndroom

Welk EEG past bij het Rolandisch epilepsie syndroom?

22/11/2023 13:14:35 Patient 14, Birthdate 17 September 2013

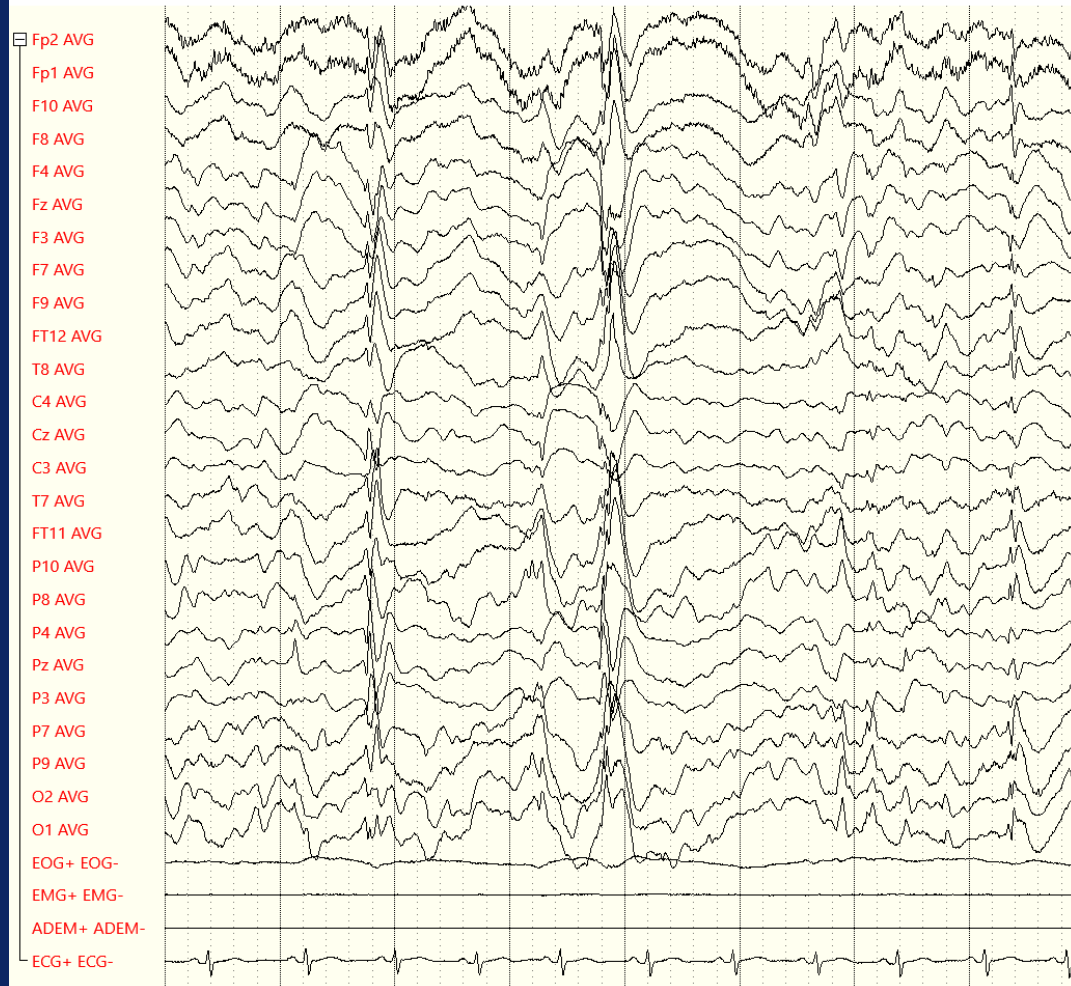
Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

22/11/2023 13:14:35 Patient 14, Birthdate 17 September 2013

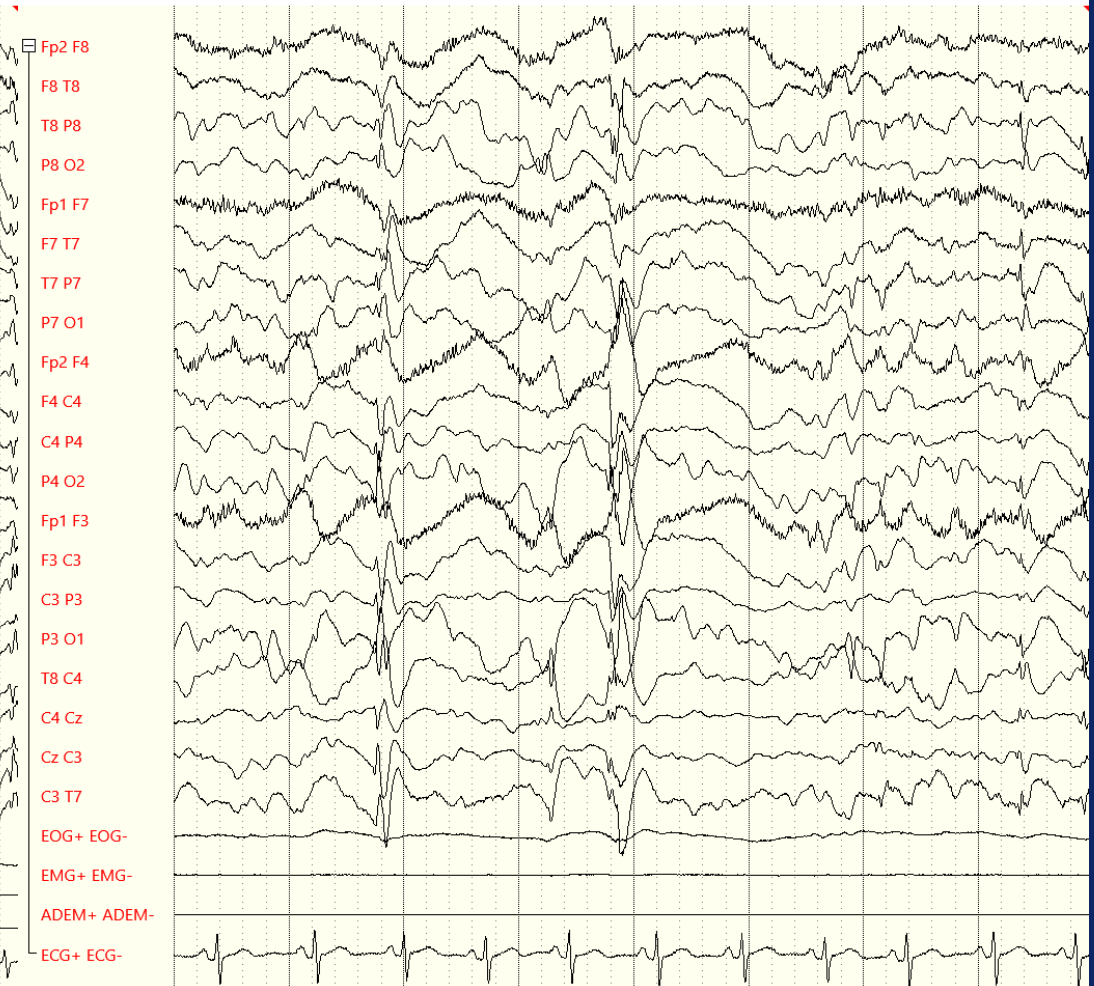
Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

Maskeraf

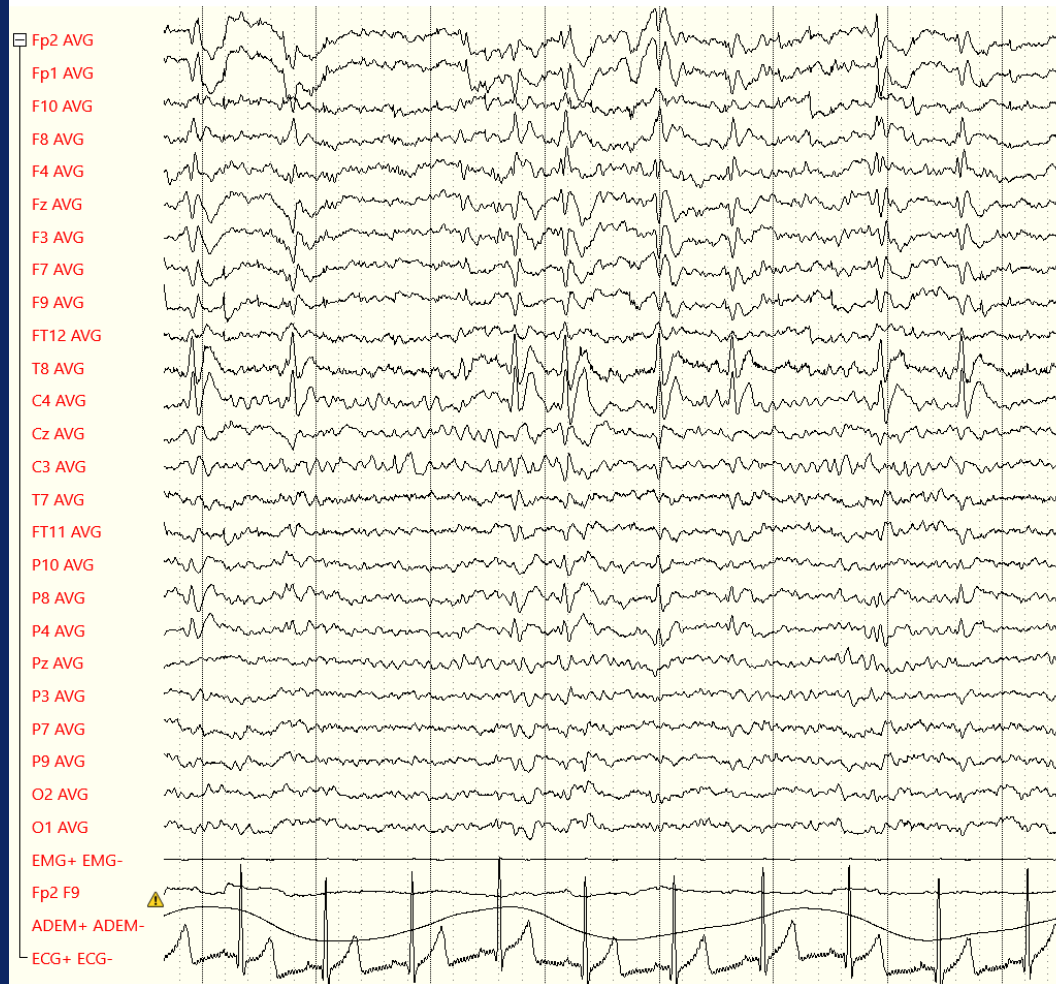
26/10/2020 13:49:15 Patient 16, Birthdate 06 August 2000

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 90 μ V/cm Notch: Yes

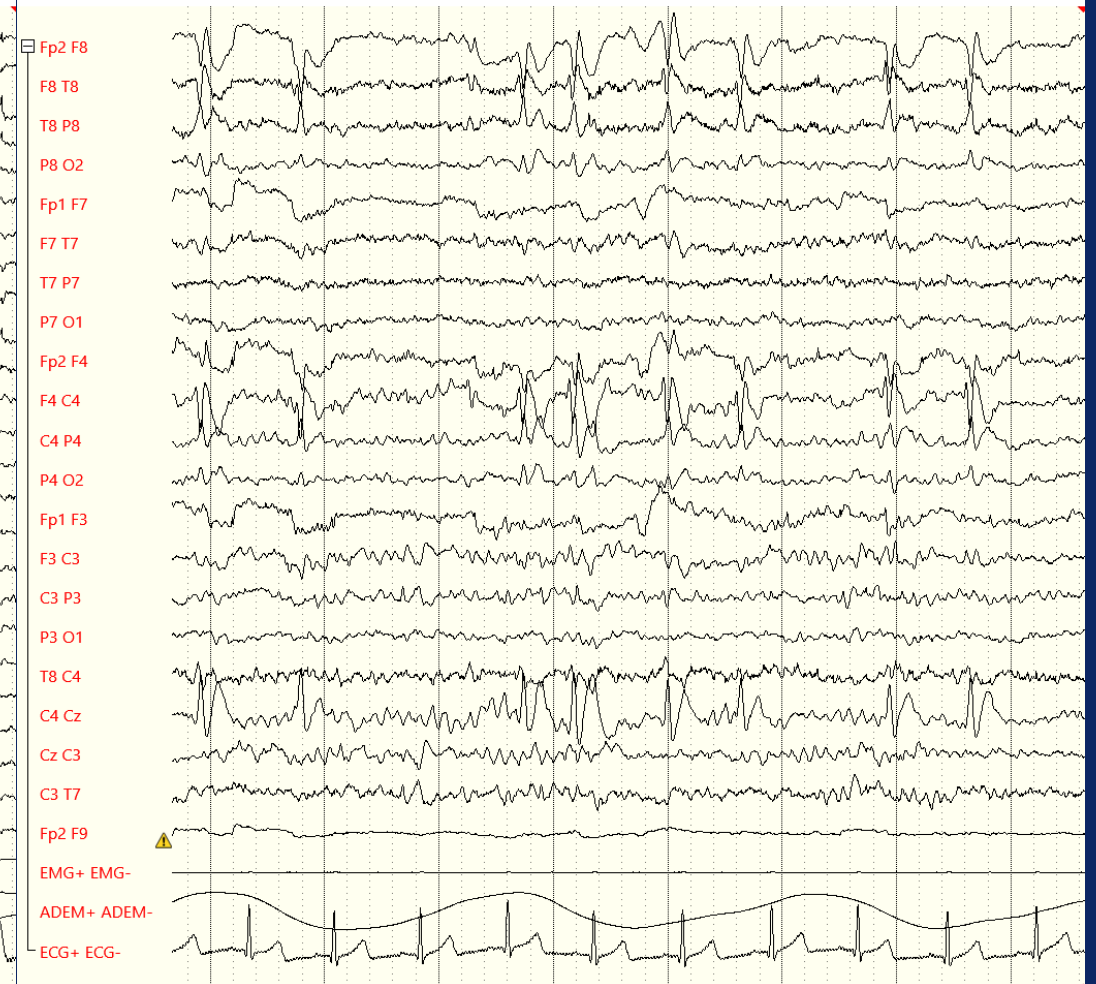
26/10/2020 13:49:15 Patient 16, Birthdate 06 August 2000

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 90 μ V/cm Notch: Yes

22/11/2023 13:14:35 Patient 14, Birthdate 17 September 2013

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

22/11/2023 13:14:35 Patient 14, Birthdate 17 September 2013

Hp filter: 0.3 Hz Lp filter: 70.0 Hz Gain: 130 μ V/cm Notch: No

Belangrijkste kenmerken bij aanvallen van Rolandische epilepsie

- Masker op: Schokken in armen/benen
Gedaald bewustzijn
- Masker af: Niet kunnen praten/kwijlen
Intact bewustzijn

De ontwikkeling van kinderen met Rolandische epilepsie is:

- Masker op: Vertraagd
- Masker af: Normaal

Einde van de syndromenquiz

Hoe kijken jullie terug op deze laborantendag?

- Masker op: Leerzaam, interessant, verbindend en gezellig
- Masker af: Niet leerzaam, oninteressant, niet verbindend en ongezellig