

## H7 Tonusregulatiestoornissen

**Sandra Titulaer, Marie-Claire de Wit**

De spiertonus wordt gereguleerd door het centrale zenuwstelsel. Een beschadiging van de piramidebanen leidt tot een spastische parese. Wanneer de basale kernen zijn aangedaan kan een dyskinesie ontstaan. Functiestoornissen van het cerebellumfunctie leiden tot ataxie en tot een verlaagde spiertonus. Onderbreking van de sensorische banen kan ook een verlaging van de spiertonus geven. Naast een spiertonusprobleem betekent de aanwezigheid van een parese ook verminderde willekeurige spierkracht en vaardigheid.

De term cerebrale parese ('cerebral palsy') wordt gebruikt voor een motorische stoornis door een niet-progressieve beschadiging van de hersenen die vroeg is opgetreden (prenataal, perinataal of postnataal tot de leeftijd van 1 jaar). Oorzaken zijn divers, naast hypoxisch-ischemisch letsel perinataal, kan een hersenbeschadiging het gevolg zijn van een andere centraal-zenuwstelselaandoening, zoals een infarct, infectie of trauma. Stofwisselingsziektes en neurodegeneratieve ziektes geven progressieve klachten en vallen dus niet in de definitie van cerebrale parese, maar kunnen ook tonusregulatiestoornissen geven.

### De classificatie en behandeling van cerebrale parese.

*Indeling naar de drie hoofdtypen:*

**Spastische parese** (meest voorkomend): de motoriek is stijf en weinig gevarieerd. In de armen overheerst de tonus van de buigspieren en in de benen van de strekspieren. De abnormale motoriek neemt toe door houding of beweging. Tijdens slaap neemt de spanning in de spieren af, maar normaliseert niet. Karakteristieke houdingsafwijkingen zijn aan de arm moeilijk te doorbreken flexie van elleboog, pols en vingers. In de benen is sprake van moeilijk te doorbreken flexie van heupen en knieën en de voeten meestal in een spitsstand. De abnormale motoriek neemt toe door houding of beweging.

**Dyskinetische parese:** er is sprake van onwillekeurige bewegingen zowel in rust als bij bewegen. Tijdens de slaap verdwijnt de abnormale beweeglijkheid.

Subtypen zijn de

- **dystone parese** waarbij er een geremde motoriek is met langzaam draaiende bewegingen met aanhoudende abnormale stand en sterke wisseling van tonus, vooral aan de romp en de proximale spieren van de extremiteiten. Armen en benen draaien meestal naar binnen.

- **hyperkinetische parese** met onwillekeurige ontremde bewegingen, vaak bilateraal, soms beperkt tot een bepaald deel van het lichaam (tremor, chorea en ballisme)
- **atactische parese**: er zijn stoornissen in de balans (axiale ataxie), in de coördinatie met hypermetrie en de tonus is verlaagd. Bij gericht bewegen ontstaat er een tremor.

De verschillende typen van motorisch stoornissen kunnen gecombineerd voorkomen. Veel voorkomende mengvormen zijn: spastisch-dyskinetische CP, spastisch-atactische CP, hypotoon-atactische CP en spastisch-atactisch-dyskinetische CP.

Op de zuigelingenleeftijd tonen veel kinderen een hypotoon paretisch beeld, vooral bij de dyskinetische vormen. In de loop van het eerste levensjaar neemt de tonus toe, meestal eerst in de extremiteiten.

*Indeling naar lokalisatie van de motorische stoornissen:*

**Unilateraal (hemiparese)**: hierbij is aan één lichaamshelft arm en been aangedaan, de arm meestal ernstiger dan het been. Het gelaat doet meestal niet mee.

**Diplegie**: alleen de benen zijn aangedaan of de benen duidelijk meer dan de armen. Er kan een links-rechts verschil zijn.

**Tetraparese**: de armen zijn beide in gelijke mate of meer aangedaan dan de benen. Vaak is er ook spasticiteit van de bulbair spieren, waardoor er stoornissen zijn in mond- en tongfunctie en de spraak.

*Indeling naar de ernst van de motorische stoornis:*

Het Grof Motorisch Functionerings-Classificatie Systeem (GMFCS) voor CP is gebaseerd op spontaan uitgevoerde bewegingen met de nadruk op zitten (rompbalans/controlle) en lopen.

Deze classificatie in 5 niveaus geeft een klinisch betekenisvol onderscheid (zie tabel).

Het MACS (Manual Ability Classification System) kan gebruikt worden om de handfunctie vast te leggen.

### ***Tabel indeling motorische stoornissen (bij CP)***

---

#### **Type**

- *spastische parese*: houdings- en bewegingsafhankelijke tonusregulatiestoornis met verhoogde tonus
- *dyskinetische parese*: persisterende bewegingsonrust, ook in gefixeerde houding aanwezig en toenemend onder invloed van een activiteit of emotie. subtypen: hyperkinesie en dystonie
- *atactische parese*: balansstoornissen, gestoorde controle van bewegen, verlaagde tonus

#### **Lokalisatie**

- bilaterale vormen (diplegie, tetraparese)

- unilaterale vormen (hemiparese)

### **Ernst**

volgens de Gross Motor Function Classification System (GMFCS):

- niveau 1 : alleen belemmering in moeilijker grofmotorische vaardigheden (rennen, springen, hinkelen)
  - niveau 2 : lopen zonder hulpmiddelen, belemmering in het lopen buitenshuis en in woonomgeving
  - niveau 3 : lopen met hulpmiddelen, belemmeringen in lopen buitenshuis en in de woonomgeving
  - niveau 4 : zelf voortbewegen met belemmeringen: kinderen worden vervoerd of gebruiken een handbewogen of elektrische rolstoel
  - niveau 5 : zelf voortbewegen is ernstig belemmerd, zelfs met gebruik van hulpmiddelen
- 

### **Spierfunctiestoornissen in bredere zin**

Bij een **Cerebrale Parese van het type spastische parese** is er sprake van een scala aan spierfunctiestoornissen, waaronder spasticiteit.

Spierfunctiestoornissen kunnen in drie groepen worden ingedeeld: stoornissen in spieractivatie (verminderd of overmaat), stoornissen in spierstijfheid en stoornissen in spierlengte.

**Spieractivatiestoornissen:**

1. Vermindering van de normale activatie van de spieren:

- spierzwakte
- verminderd selectief bewegen
- toegenomen vermoeibaarheid van de spieren
- verminderde vaardigheid

2. Overmaat aan activatie van de spieren:

- spasticiteit
- hyperreflexie
- pathologische reflexen (zoals voetzoolreflex volgens Babinski)
- abnormale posturale (houdings) reflexen

**Spierstijfheidstoornissen:**

- Hypertonie (*niet*-snelheidsafhankelijke weerstand bij passief bewegen)

**Spierlengtestoornissen**

- Spierverkorting t.g.v neurogene groeistoornis
- Spierverkorting t.g.v. immobilisatie of spierzwakte

**Bij (zuiver) dyskinetische en atactische beelden** staan vooral de aansturingen en

coördinatieproblemen op de voorgrond, er is weinig risico op contracturen/spierverkortingen. Motorische top wordt vaak pas bij 8, 9 jaar bereikt.

### **Algemene revalidatie principes bij tonusregulatiestoornissen:**

Behandeling kan plaatsvinden op stoornis niveau (bv verminderen spasticiteit) maar ook op vaardigheidsniveau (bv loopvaardigheid verbeteren)

Het is belangrijk om te bedenken dat vermindering van een stoornis niet altijd verbeteren van de vaardigheid oplevert, maar zelfs verslechtering kan veroorzaken (bv door spasmolytica dusdanig verslapping bewerkstelligen dat er geen hinderlijke spasmen meer zijn, maar ook geen zitbalans of slikfunctie overblijft.)

Doelen van interventie op stoornis niveau kunnen zijn:

- Verbeteren van de vaardigheid, voorwaarden scheppend voor de motorische ontwikkeling.
- Preventie (voorkomen of vertragen) van secundaire orthopedische problemen.
- Behandeling van secundaire orthopedische problemen (contracturen, deformiteiten), zodat vaardigheden behouden blijven.
- Verminderen pijn, verbeteren comfort
- Verbeteren van de hanteerbaarheid, verzorgbaarheid

Sommige van deze doelen liggen in elkaars verlengde.

Uitgangspunt van de interventies is in principe verhoging van de kwaliteit van leven: verbeteren op de lange termijn van algeheel functioneren, voorkomen van pijn en vereenvoudigen van de verzorging. Het doel is niet puur het bestrijden van contracturen of deformiteiten zonder functionele winst.

### **Behandelopties spasticiteit:**

**Opsporen en behandelen van uitlokkende factoren:** obstipatie, pijn (oorzaak bekend ?), drukplekken, gastro-oesofageale reflux, urineweginfecties (zeker bij plotse toename van spasticiteit)

### **Fysiotherapie:**

- **Passief rekken:** Dagelijkse rek van 30 minuten (continue) voorkomt sarcomeer-verlies in een verder geïmmobiliseerde lidmaat; bij 50 minuten is er een positieve invloed op het verbindende collageenweefsel; bij spasticiteit is tenminste 6 uur per dag rek nodig om effect (behoud van spierlengte) te sorteren.

Kan ook aan ouders of verzorgers worden aangeleerd (bv bij elk verzorgmoment )

Langdurige rek middels spalken of (sta)ortheses

- **Warmteapplicatie:** bijvoorbeeld in hydrotherapiebad (dan ook voordeel van gebruik opwaartse waterdruk), meestal toegepast als voorbereiding op bewegen.
- **Tonusinhibitie:** NDT (neurodevelopmental treatment, Bobath therapie) is wereldwijd de meest verbreide vorm van oefentherapie bij CP, maar inmiddels is aangetoond dat het geen meerwaarde heeft boven functionele oefening.
- **Actieve, functionele oefentherapie:** Doelgericht oefenen van vaardigheden in spelsituaties. (bv opbouwen staan dmv staand spelen, uitlokken opzij stappen, tv kijken in langzit om kniecontracturen te voorkomen)

**Orthesen (spalken):** Deze kunnen gebruikt worden voor twee doelen: het voorkomen of corrigeren van spierverkortingen en deformiteiten of het verbeteren van vaardigheden, m.n. het lopen. Dynamische correctie is effectiever dan statische correctie; vanuit het perspectief van correctie zijn orthesen die gebruikt worden onder functionele omstandigheden (lopen) dus te prefereren boven nachtspalken. Wanneer statische spalken worden gebruikt dienen deze langdurig (tenminste 6 uur aan een stuk) gedragen te worden. Spierverlenging kan ook worden bereikt door een periode redressie-loopgips.

#### **Orale medicatie:**

In principe verlaagt orale medicatie de tonus in alle spieren, of deze nu spastisch zijn of niet. Het risico van orale medicatie is dat wanneer de dosis voldoende is om spastische spieren acceptabel te ontspannen, andere spieren te slap worden om functioneel aan beweging en houding bij te dragen. Bij het voorschrijven van orale medicatie zal winst van vermindering van spasticiteit zorgvuldig moeten worden afgewogen tegen verlies aan functie door anderszins te slappe spieren. Niet zelden zal om deze reden een bepaalde mate van spasticiteit moeten worden geaccepteerd. Bij voorkeur geeft men monotherapie, maar bij ernstige klachten kan polytherapie onvermijdelijk zijn. Zorgvuldige monitoring van bijwerkingen is belangrijk.

- **Baclofen:** dit is het middel van eerste keus. Baclofen is een GABA-derivaat en remt op spinaal niveau de reflexoverdracht. Dosering: starten met 0,3 mg/kg/dag in 4 doses per os, voorzichtig ophogen tot max 0,75-2 mg/kg/dag. Voornaamste bijwerkingen zijn sedatie, slaperigheid en misselijkheid en treden vooral op bij een hoge startdosis of bij snelle dosisverhogingen. Acut stoppen van baclofen kan leiden tot onttrekkingsverschijnselen ( oa verhoogde spasticiteit, psychische stoornissen, tachycardie).
- **Dantroleen:** dit is een spierrelaxans met een directe werking op de dwarsgestreepte

spieren. Dosering: starten met 1 mg/kg/dag in één gift; geleidelijk ophogen tot 2 mg/kg in vier doses per os maximaal tot 12 mg/kg/dag. Contra-indicatie: leverfunctiestoornissen. Dit is tevens een frequente bijwerking; controle van leverfuncties is voor start en tijdens behandeling aanbevolen. Andere bijwerkingen zijn o.a. slaperigheid, duizeligheid, malaise.

- **Diazepam/clonazepam:** Kan met name na operaties kortdurend een plaats hebben door het spierverslappende, sederende en anxiolytische effect. Ook geschikt als adjuvans naast bovenstaande middelen. Bijwerking speekselvloed en sedatie.
- **Trihexyfenidyl (Artane):** dit is een parasympholyticum en is vooral soms zinvol bij een dystone parese. Het heeft ook een direct spasmodisch effect op het gladde spierweefsel van het maagdarmkanaal met als bijwerkingen obstipatie en atonie van de maag, verder ook droge mond/vermindere speekselvloed, accommodatie stoornissen. Dosering: start dosering 0,01 mg/kg per dag langzaam op te hogen (per 2 weken) naar maximaal 0,5 mg/kg/dag in drie doses per os op geleide van de werking/ bijwerkingen.

**Botuline toxine A:** dit toxine werkt door irreversibele blokkade van de pre-synaptische neuromusculaire overgang. Bij de behandeling wordt een depot ingespoten de te behandelen spieren. Belangrijk is om nauwkeurig te bepalen welke spieren behandeld moeten worden, naast klinisch onderzoek is analyse in een looplaboratorium hiervoor nuttig. Na denervatie vindt reïnnervatie van de spier plaats door sprouting en synapsherstel met herstel van de neuromusculaire transmissie. De klinisch bruikbare spierrelaxatie na een eenmalige botulinum toxine behandeling duurt ongeveer 12 tot 16 weken. Het effect treedt meestal pas na 1 tot 2 weken op. Bijwerkingen zijn mild, soms treedt een griepachtig gevoel op na injectie. Het aanvankelijke effect kan een te sterke spierverslapping zijn waardoor het lopen in eerste instantie achteruitgaat. Bij behandeling van de adductoren van de benen kunnen door lokale diffusie tijdelijk mictieproblemen ontstaan. Botulinumtoxinebehandeling wordt altijd gecombineerd met een periode van 3 maanden van intensieve fysiotherapie om het effect van de spierverslapping maximaal te benutten voor het aanleren van een effectiever looppatroon. Na effectieve training kan het gunstig effect op het bewegingspatroon 9-12 maanden aanhouden. Hierna kan de behandeling herhaald worden. Op dit moment is het beleid om bij kinderen met een spastische cerebrale parese met botulinumtoxinebehandeling te beginnen bij de eerste signalen dat de (verwerving) van de loopvaardigheden door de spasticiteit worden gehinderd. Door optimale timing van de behandelingen door de jaren heen, in combinatie met intensieve fysiotherapie, ontwikkelen kinderen meer kracht in de beenspieren en een beter looppatroon met minder contracturen van knieën, heupen en enkels. Chirurgisch-orthopedische interventie wordt op deze wijze uitgesteld tot vlak voor de puberteit. Vaak kan dan met een eenmalige ingreep voldoende

reservelengte van de spieren worden gecreëerd om het goede looppatroon tijdens de groeispurt te behouden

Bij kinderen en verstandelijk gehandicapten wordt botulinum oxine toegediend onder algehele anesthesie, omdat de (spier)injecties pijnlijk zijn en (onbewuste) spiercontracties kunnen oproepen.

Dat maakt dat Botuline toxine behandeling bij MCG-kinderen die geen mogelijkheid hebben tot lopen vaak slechts wordt gebruikt als diagnostisch hulpmiddel of als tijdsoverbrugging totdat een kind operabel is, bv bij pijnlijke heupproblemen of decubitus. Narcoserisico's en belastbaarheid van kind en het gezin moeten bij de overwegingen een belangrijke rol hebben.

**Selectieve dorsale rhizotomie:** Bij deze behandeling wordt een neurochirurgische operatie uitgevoerd waarbij de sensibele wortels van L2-S1 worden opgezocht en gesplitst in verschillende vezels. Door peroperatieve stimulatie worden de zenuwen betrokken bij de reflexhyperactiviteit geïdentificeerd en doorgenomen. Doel is opheffen van de spasticiteit. Er treedt echter ook een verlies aan proprioceptie op (soms ook sensibiliteit). Postoperatief volgt een langdurige, intensieve trainingsperiode, gericht op krachtopbouw. Deze behandeling wordt in Nederland uitsluitend uitgevoerd in het VUmc bij een zeer beperkte groep kinderen met een spastische diplegie, goede cognitie en motivatie, met als doel behoud/verbeteren loopfunctie.

**Intrathecale baclofentherapie:** (ITB) Hierbij wordt intrathecally een canule ingebracht, verbonden aan een in de buikwand geïmplanteerde pomp met een reservoir van (bij kinderen) 10 ml baclofenoplossing. De pomp kan radiografisch aangestuurd worden om de dosering te bepalen; het reservoir kan aangeprikt worden om het te vullen, eenmaal per 6 tot 12 weken. Van oraal toegediend baclofen is slechts een zeer klein deel effectief omdat het grotendeels door de lever geëlimineerd wordt en de bloed-hersenbarrière moet passeren. Intrathecally kan met een veel geringere dosis worden volstaan die bovendien continue kan worden toegediend. Er treden echter regelmatig complicaties op, o.a. met de pomp, knikken in de canule, huidproblemen over de pomp of de canule. De levensduur van de pomp bedraagt 5 tot 7 jaar.

ITB is een behandelmogelijkheid voor MCG-kinderen met een ernstige functioneel belemmerende of pijnlijke spasticiteit. Functionele problemen die met deze behandeling verbeterd kunnen worden, betreffen problemen in de verzorging (verluisen, wassen, kleden) en de transfer naar de rolstoel. Heftige pijnklachten door spasticiteit die dan kunnen

optreden kunnen goed behandeld worden met ITB. Houdingsreflexen worden in veel mindere mate beïnvloed door ITB. Toepassing van ITB is het meest zinvol voordat er secundaire orthopedische deformaties zijn ontstaan en bij een kind van minimaal 20 kg, dus meestal vanaf ongeveer vierjarige leeftijd. Een deel van de kinderen met een overheersende gegeneraliseerde dystonie (geen hyperkinesie) met functionele problemen kunnen ook baat hebben bij ITB. Ouders moeten gewaarschuwd worden dat de pomp een alarmsignaal geeft als deze niet meer functioneert.