

PRIMAIRE ORTHOSTATISCHE TREMOR

Diepe hersenstimulatie?

Fleur van Rootselaar, neuroloog AMC

12 mei 2017

VROUW, 60 JAAR, PIJN BENEN EN MOE

Pijn in de benen, vermoeidheid en niet kunnen staan

- Al jaren last, na een operatie toename
- Staat wankel, duizelig gevoel
- Bij langer staan toenemend pijn in de benen en schudden met hele lichaam.
- Bij lopen wat stabiel
- Klachten minderen bij zitten en liggen, fietsen goed
- Hinder thuis, ondervindt veel hinder buitenshuis
- Gestopt met werken

DIAGNOSE OT

Meerdere medicijnen weinig effect

Indicatie diepe hersenstimulatie?

WAT IS OT?

- diagnostische criteria
- oorzaken
- behandeling

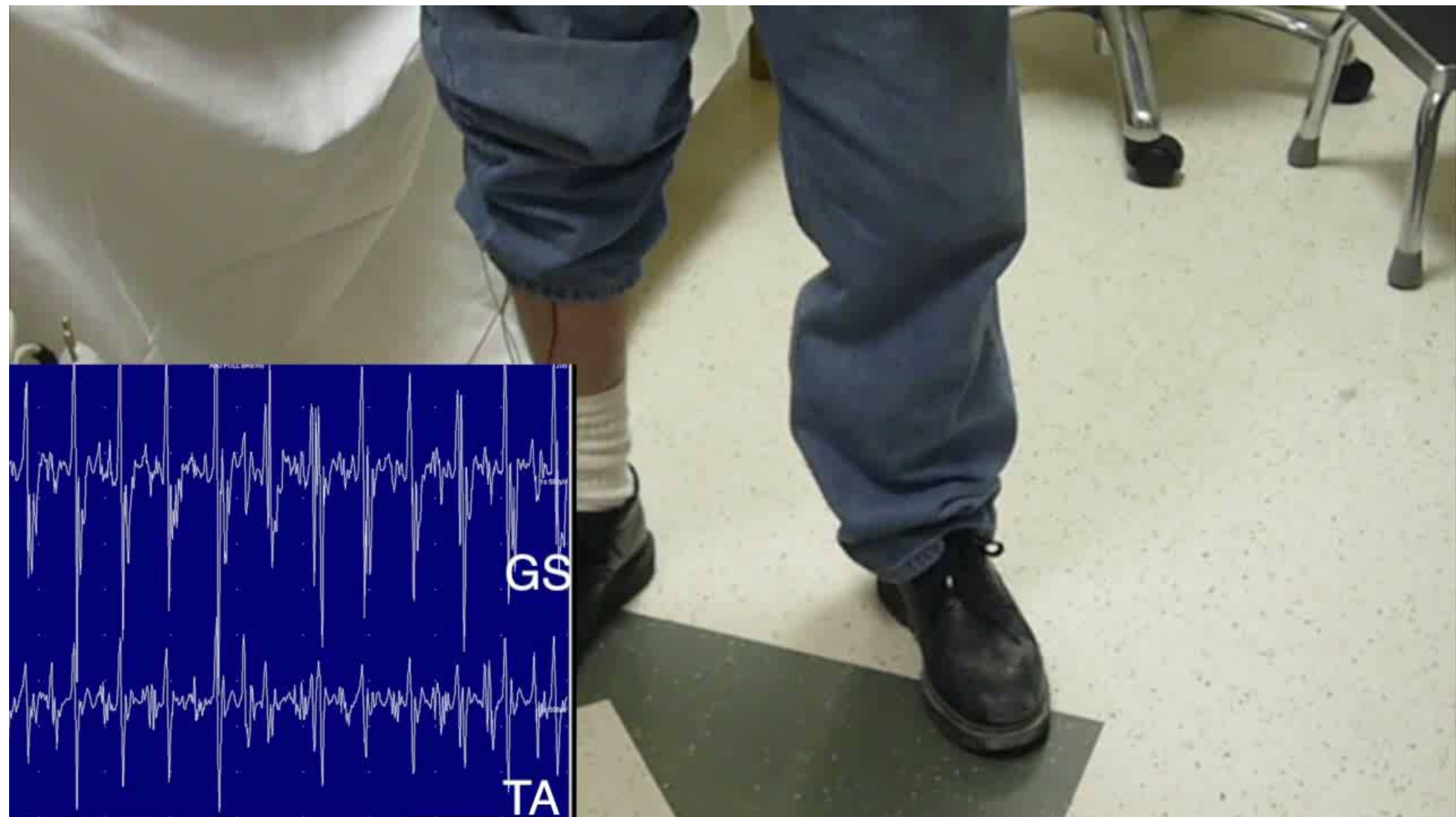
ORTHOSTATISCHE TREMOR: CONSENSUS

Gevoel van onzekerheid uitgelokt door staan,
verdwijnt bij zitten of liggen

Palpabele trilling van beenspieren
(hoorbaar: helikopter geluid)

Pathognomonisch: 13-18Hz bursts (EMG)

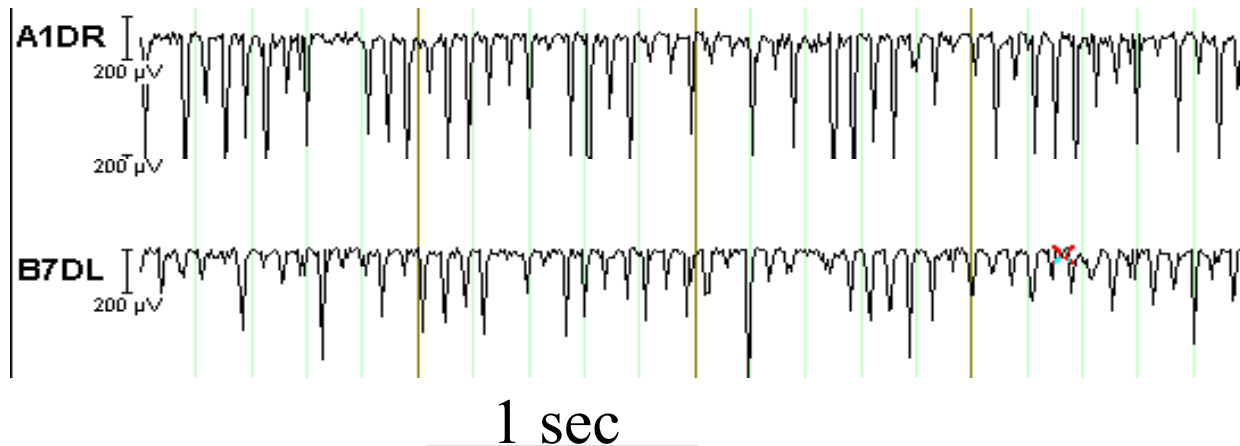
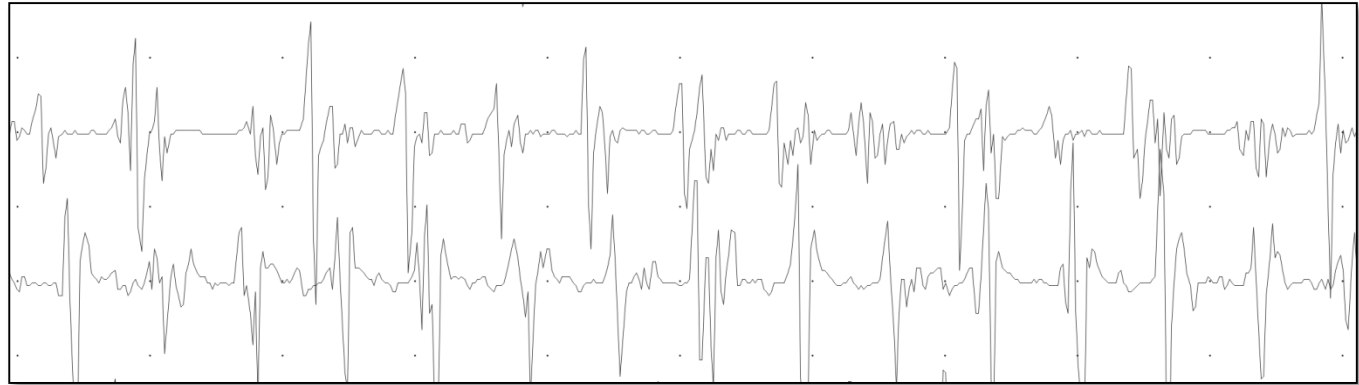
<https://www.orthostatictremor.org/phpBB3/viewtopic.php?t=824>



EMG: 14 Hz tremor

Arm

Been



ORTHOSTATISCHE TREMOR

Zeldzame aandoening

1970: beschrijving fenomeen

Pazzaglia P, et al. On an unusual disorder of erect standing position (observation of 3 cases)]. *Riv Sper Freniatr Med Leg Alien Ment*

1984: term orthostatische tremor

Heilman KM. Orthostatic Tremor. *Arch Neurol*

ETIOLOGIE? PATHOFYSIOLOGIE

Primaire OT, idiopathisch (soms familiair)

OT plus: associatie andere aandoening (5-20%?)

- Parkinsonisme, ziekte van Parkinson
- rusteloze benen
- (essentiële) tremor

Genetisch, neurodegeneratief

Supraspinale oscillator, cerebellum of hersenstam?

ETIOLOGIE? PATHOFYSIOLOGIE

Secundaire OT

- Casuïstiek:
- laesie hersenstam, pons, cerebellum, spinaal
 - schildklier aandoening
 - thiamine, vitamine B12 deficiëntie
 - paraneoplastisch, stiff person syndrome
 - oplosmiddelen, dopamine antagonisten
 - polyradiculoneuropathie

Supraspinale oscillator; cerebellum of hersenstam

PRIMAIRE ORTHOSTATISCHE TREMOR

Review Benito-León: 219 patiënten

Systematic review student:

Literatuur (n=222): case reports, case series, enkele reviews

NLse OT-groep (64 patiënten): vragenlijst

22 mensen vragenlijst geretourneerd

<http://www.orthostatiscHetremor.nl/>

Reviews: Benito-León TOHM 2016

Thesis: Meulepas 2015

PRIMAIRE ORTHOSTATISCHE TREMOR: KLACHTEN

Wankel gevoel, gevoel te vallen, angst om te vallen

Toename bij langer staan

Niet stil kunnen staan

Voorkeur snel lopen

Duizeligheid

Hierbij: vermoeid, vermoeide en/of pijnlijke spieren

KLINIEK PRIMAIRE ORTHOSTATISCHE TREMOR

Typisch:

Hoogfrequente tremor beenspieren bij staan

- Ook:
- wijdbeens staan, tenen in de grond duwen, wankelen
 - trillen/schudden bij langer staan
 - trillen bij isometrische contractie
 - breedbasisch gangspoor
 - gebogen knieën , 'huppeltje', vreemd looppatroon

KLINIEK PRIMAIRE ORTHOSTATISCHE TREMOR

Typisch: hoogfrequente tremor beenspieren bij staan

Armen: soms ook trillen

- hoogfrequent, bij steunen op de armen en/of
- tremor 5-10Hz, lijkt op essentiële tremor

Overig neurologisch onderzoek normaal (geen ataxie, geen paresen)

EERSTE VERSCHIJSSELEN

1^e verschijnselen 50 - 54

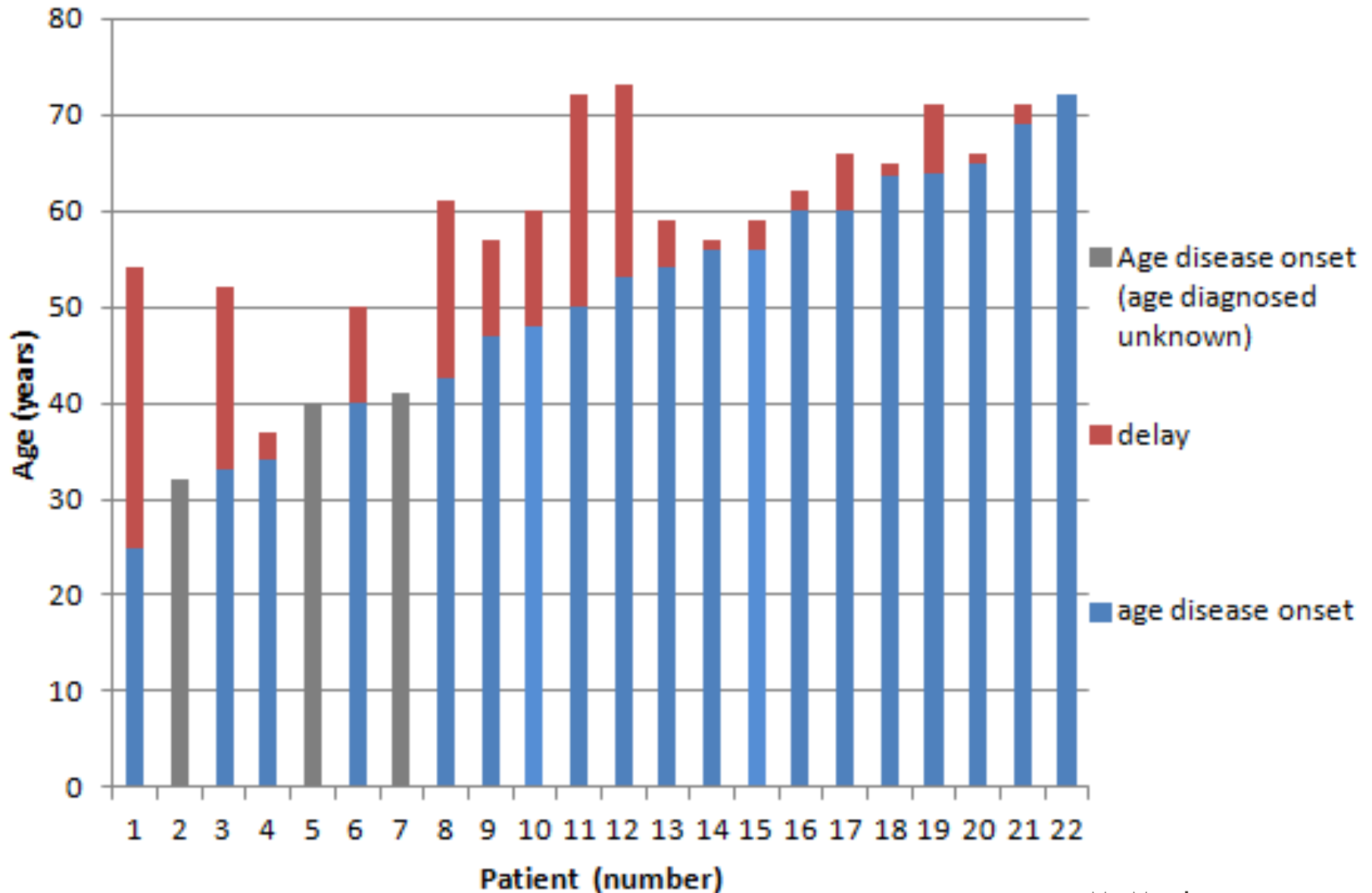
Spreading aanzienlijk: 18 – 84 jaar

Vaker bij vrouwen dan bij mannen (2-3:1)

Delay: 5-10 jaar tot diagnose (0-29 jaar)

- moeilijk te duiden symptomen
- normale bevindingen bij neurologisch onderzoek

Age diagnosed with OT



PROGNOSE, BEHANDELING

Meerderheid (85%) toename klachten over tijd

De ernst van de klachten en ziektelast zijn niet te voorspellen, verschillen per persoon

De levensduur is onveranderd

Kan zeer invaliderend zijn, depressiviteit

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING

Wisselend effect, bijwerkingen

- Clonazepam (vaak voorgeschreven, 50% enige verbetering)
- Gabapentin (4 kleine trials, positief effect)

L-Dopa in Parkinson gerelateerde vorm, niet in primaire OT

Overig: primidon, propranolol, na-valproaat, carbamazepine, fenobarbital

Waarschijnlijk niet effectief: levetiracetam

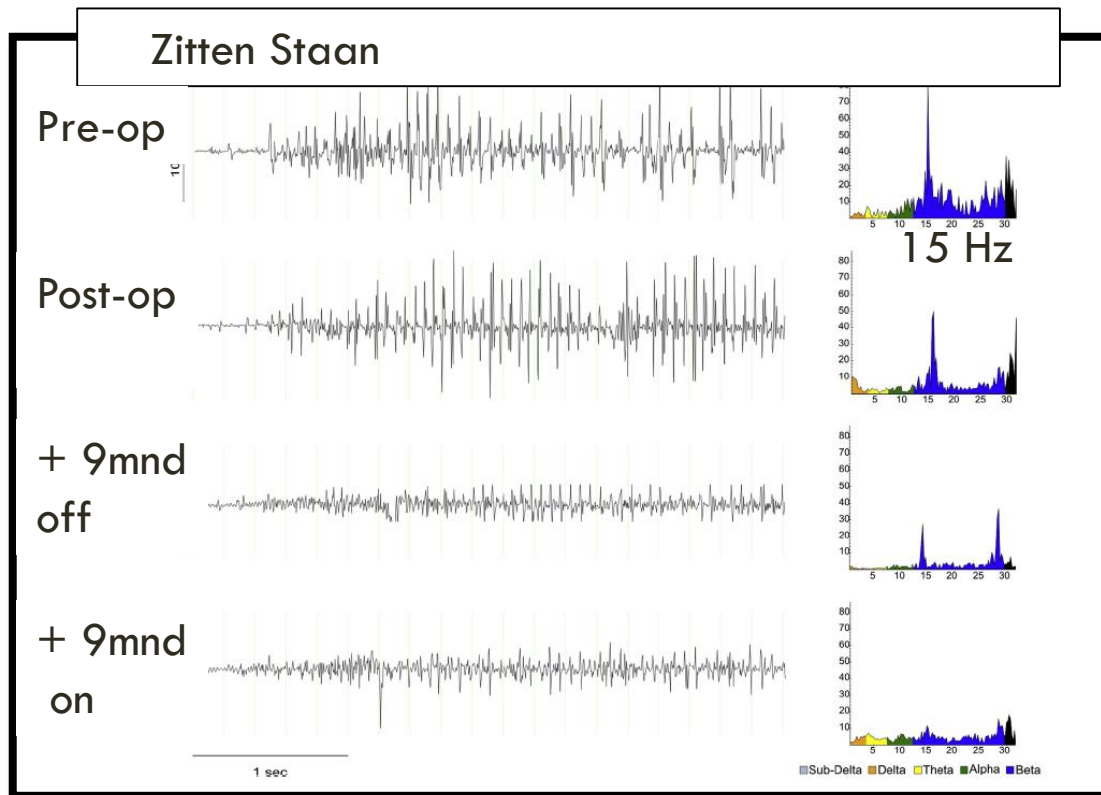
BEHANDELING

Behandeling: symptomatisch

- ondersteunend
- medicamenteus
- operatief?

DIEPE HERSENSTIMULATIE?

Toename sta-tijd. Lange termijn?



OT TOEKOMSTIGE STUDIE

- * **videostudie**
- * klinische studie: fenotypering
- * imaging en functionele studies: oorsprong tremor
- * effect interventie
 - bewegen
 - medicatie
 - **DBS**
- * genotypering
- * (inter)nationaal consortium?

ORTHOSTATISCHE TREMOR

- Zeldzame aandoening
- Opvallende presentatie
- Beperkingen, handicap
- Behandeling symptomatisch
- Mogelijk DBS

- NLse OT groep (facebook)

<http://www.orthostatiscchetremor.nl/>