

Chirurgische behandeling van dystonie

T R E F W O O R D E N

DYSTONIE; NEUROCHIRURGIE; SELECTIEVE PERIFERE ZENUWDENERVATIE; MYECTOMIE; MYOTOMIE; STEREOTAXIE.

door J.D. Speelman, E. Foncke,
M.D.I. Vergouwen, R.M.A. de Bie en
D.A. Bosch

Samenvatting

De laatste jaren neemt de belangstelling weer toe voor de symptomatische chirurgische behandelingen van invaliderende vormen van dystonie waarbij farmaco- en botulinetoxinetherapie onvoldoende verbetering bewerkstelligen. Voor cervicale dystonie (torticollis spasmodica) wordt de selectieve perifere zenuwdenervatie volgens Bertrand thans als operatie van eerste keuze beschouwd. Recent zijn gunstige ervaringen bij 15 patiënten beschreven met continue elektrische stimulatie van de globus pallidus, maar van deze behandeling zijn langetermijnresultaten nog niet voorhanden. Bij blefarospasme kan een myectomie van de m. orbicularis oculi worden overwogen bij secundaire non-responders op botulinetoxinetherapie.

Hemidystonie ontstaat meestal als gevolg van een beschadiging van de basale ganglia of de thalamus en verbetert in het algemeen niet door farmacotherapie. Een stereotactische operatie, pallidotomie of pallidusstimulatie kan worden overwogen bij de, meestal secundaire, hemidystonie en een ernstig invaliderende primaire en secundaire gegeneraliseerde dystonie. Hoewel slechts kortetermijngegevens voorhanden zijn, kan dubbelzijdige globus pallidusstimulatie met name voor de primaire gegeneraliseerde dystonie een zeer goede functionele verbetering geven met een zeer gering risico op operatieve complicaties.

(Ned Tijdschr Neurol 2002;5:384-392)

Inleiding

Dystonie wordt gedefinieerd als een bewegingsstoornis waarbij onwillekeurige spiercontracties aanleiding geven tot draaiende en wringende bewegingen en/of abnormale houdingen. Een indeling kan worden gemaakt op basis van de uitgebreidheid en etiologie (Tabel 1).¹

De farmacotherapie van de primaire en secundaire

vormen van dystonie is vaak teleurstellend. Uitzondering vormen jongere patiënten, die hoge doseringen anticholinergica kunnen verdragen, de dopa-responsieve dystonie, waarbij L-dopa een zeer goede en permanente verbetering bewerkstelligt, en de ziekte van Wilson.² Chronische behandeling met botulinetoxine bij focale en segmentale vormen van dystonie geeft vaak een bevredigend resultaat gedurende vele jaren. In circa 20% van de patiënten blijkt botulinetoxinetherapie onvoldoende effectief te zijn.³ Patiënten kunnen: 1. botulinetoxine niet (meer) verdragen op grond van bijwerkingen, zoals overgevoeligheid of hinderlijke spierzwakte; 2. de werkzaamheid van de botulinetoxine kan afnemen als gevolg van antilichaamvorming of verandering van de presentatie van de dystonie; of 3. de chronische repetitieve toediening van de intramusculaire botulinetoxine-injecties kan als zeer hinderlijk worden ervaren. In het geval van een invaliderende vorm van dystonie waarbij de farmaco- en/of de botulinetoxinetherapie niet (voldoende) werkzaam zijn, kan een neurochirurgische therapie worden overwogen. Afhankelijk van het type en de uitgebreidheid van de dystonie kunnen twee chirurgische technieken worden onderscheiden: 1. een 'perifere' operatie, waarbij zenuwwortels, perifere zenuwen en/of spieren zijn betrokken en 2. een 'centrale' ingreep, die plaatsvindt in de hersenen, de stereotactische operatietechniek (Tabel 2 en Tabel 3, op pagina 386 en 387). De resultaten van de verschillende operaties, zoals vermeld in de literatuur, worden in dit artikel besproken.

1. 'Perifere' neurochirurgie

1. *Selectieve perifere zenuwdenervatie.* Dit is een operatietechniek waarbij selectief de spieren worden gedenerveerd die verantwoordelijk zijn voor de dystone bewegingen en/of houdingen. Deze techniek wordt vooral toegepast bij de behandeling van farmacotherapie- en botulinetoxineresistente vormen van cervicale dystonie en bij uitzondering bij blefarospasme.

1a. Cervicale dystonie (CD, Tabel 4, op pagina 387)

Hierbij worden extraduraal, uni- of bilateraal de dorsale vertakkingen van de wortels van C1 tot en met C5 of 6 doorsneden. Tevens wordt de symptomatische m. sternocleidomastoideus gedenerveerd door middel van het doorsnijden van de n. accessorius en eventuele takjes van de bovenste cervicale wortels met een sparen van de innervatie van de m. trapezius. Deze operatietechniek, ook ramisectomie genoemd, is ontwikkeld door de Canadese neurochirurg

Tabel 1. Classificatie naar uitgebreidheid en etiologie.

1. Uitgebreidheid		
Categorie	Lokalisatie	Opmerkingen
focaal	beperkt tot één lichaamsdeel	blefarospasme, cervicale dystonie, oro- mandibulaire dystonie, spasmodische dystonie, arm of hand, been of voet
segmentaal	twee aangrenzende lichaamsdelen	craniocervicaal, brachio-axiaal, cruro-axiaal
hemidystonie	betrokkenheid van een lichaamshelft	meestal als gevolg van structureel hersensletsel
multifocaal	aantal niet aan elkaar grenzende lichaamsdelen	
gegeneraliseerd	verspreid over het gehele lichaam optredend	
2. Etiologie		
Categorie	Sporadisch/familiair	Opmerkingen
primaire (of idiopathische) dystonie	sporadisch en familiair	alleen dystonie, een enkele maal vergezeld van een actietremor
secundaire (of symptomatische) dystonie	sporadisch ²	dystonie, eventueel met andere neurologische symptomen
dystonie-plus	sporadisch of familiair ²	dystonie, geassocieerd met parkinsonisme of myoclonus

Bertrand, vandaar dat men ook wel spreekt van de operatie volgens Bertrand.⁴ Goede tot zeer goede verbeteringen, variërend van 38 tot 89% van de operaties, en een geringe verbetering tot slechte uitkomst van 1 tot 24%, worden gemeld.⁴⁻⁸ Münchau *et al.* beschrijven een goede functieverbetering van de nekfunctie en een aanzienlijke vermindering van de pijnklachten.⁸ Deze laatste kunnen echter na verloop van een jaar bij een deel der patiënten in meer of mindere mate terugkomen. Ford *et al.* melden een veel minder positief resultaat bij 16 patiënten, die gedurende vijf jaar na de operatie werden gevolgd.⁷ Bij 38% van de patiënten was er een duidelijk waarneembare verbetering. Zes patiënten zijn voor een tweede maal geopereerd in verband met een recidief van CD en één voor een derde maal. Zij verklaren de gunstige resultaten van eerdere publicaties als een gevolg van de wijze van beoordelen van de operatieresultaten, waarbij

de primaire uitkomstmaat meestal het subjectieve oordeel van de patiënt is geweest. Teleurstellende resultaten kunnen worden veroorzaakt door incomplete denervatie of reïnnervatie van geselecteerde spieren na de operatie, die in 2 tot 38% van de operaties tot herexploratie heeft geleid.^{4,6-8} Een enkele maal ontstaat er postoperatief dystone activiteit in spieren die tevoren niet bij de CD waren betrokken of ontstaat er een tremor van het hoofd, die zeer invaliderend kan zijn.⁸ Ditzelfde is ook beschreven na toediening van botulinetoxine.⁹ Postoperatieve complicaties zijn gering in aantal en hebben geen aanleiding gegeven tot ernstige blijvende klachten. Beschreven worden geringe permanente slikstoornissen, een parese van de m. trapezius, voorbijgaande balansproblemen en wondinfecties bij een patiënt met een axiale dystonie bij wie sprake was van een gestoorde wondgenezing. Bij alle patiënten is er sprake van een gevoelloosheid in het verzorgings-

Tabel 2. Chirurgische technieken en toepassingen bij dystonie.

1. 'Perifere' neurochirurgische operatie	
Type operatie	Ziektebeeld
selectieve perifere zenuwdenervatie	cervicale dystonie, blefarospasme
zenuwwortel doorsnijding (rizotomie)	cervicale dystonie
myectomie myotomie	blefarospasme cervicale dystonie
microvasculaire decompressie	cervicale dystonie
2. 'Centrale' neurochirurgische operatie (stereotactische operatie techniek)	
Type dystonie	Toepassing
focale/segmentale dystonie hemidystonie	idiopathische cervicale dystonie, extremiteitsdystonie
gegeneraliseerde dystonie	primaire en secundaire vorm

gebied van de n. occipitalis major, wat een enkele maal aanleiding geeft tot hinderlijke paresthesieën. Van belang voor een gunstig resultaat is de selectie van de patiënten (Tabel 5, op pagina 388).

1b. Blefarospasme

De (selectieve) perifere zenuwdenervatie wordt bij de behandeling van het blefarospasme vrijwel niet meer toegepast sinds de introductie van de botulinetoxinetherapie en is thans vervangen door de myectomie (3a Myectomie).

2. Doorsnijden van de zenuwwortel

Deze operatie werd toegepast voor de behandeling van ernstige vormen van cervicale dystonie vòòr de toepassing van de botulinetoxinetherapie en is bekend onder de naam anterieure rizotomie of 'operatie volgens Foerster-Dandy'. Hierbij worden na een cervicale laminectomie de motorische wortels van C1 tot en met C4 aan de ene kant en van C1 tot en met C3 aan de andere kant, en beiderzijds het spinale deel van de n. accessorius doorgesneden. Vervolgens wordt bilateraal de n. accessorius gekleefd vòòr het intreepunt in de m. sternocleidomastoideus.¹⁰ Deze operatie wordt nu slechts nog bij uitzondering verricht vanwege de kans op ernstige complicaties, zoals een instabiele cervicale wervelkolom, spraak- en slikstoornissen en een slappe nek als gevolg van de denervatie van de nek- en halspijeren.⁴ Deze operatie is vervangen door de selectieve perifere zenuwdenervatie volgens Bertrand (1a. Cervicale Dystonie).

Slechts wanneer de operatie volgens Bertrand onvoldoende verbetering geeft bij ernstige invaliditeit, of wanneer sprake is van een zich ontwikkelende cervicale myelopathie door de dystonie bij een ernstige cervicale spondylartrose, kan deze ingreep overwogen worden. Een goede fysiotherapeutische begeleiding na de operatie is van belang.

3a. Myectomie

Hierbij wordt een spier gedeeltelijk of volledig verwijderd. Deze operatie wordt thans alleen nog toegepast bij blefarospasmepatiënten die secundaire non-responder zijn op botulinetoxinetherapie of die botulinetoxine niet (meer) kunnen verdragen. Deze operatie heeft de selectieve perifere zenuwdenervatie vervangen vanwege het hoge percentage patiënten met recidieven en bijwerkingen.¹¹ Anderson *et al.* beschreven de resultaten bij 330 patiënten en vonden bij 73% meer dan 50% verbetering.¹² Bij de helft van de patiënten was in aanvulling op de myectomie van de m. orbicularis oculi van het bovenooglid, al dan niet aangevuld met wegname van de m. corrugator supercilii en procerus, ook een myectomie van het onderooglid verricht. Bij een derde van de patiënten bleek botulinetoxinetherapie toch nog verdere verbetering te geven, hoewel de dosering lager was dan voor de operatie. Bij patiënten met 'apraxia of eyelid' of 'blefarospasme-plus-syndroom' kan een partiële myectomie van het bovenooglid, gecombineerd met verplaatsing van de m. levator palpebrae superior aanhechting en eventuele verbinding van de m. levator palpebrae

Tabel 3. Type dystonie en operatieve mogelijkheden.

Type dystonie	Operatieve mogelijkheden
blefarospasme	myectomie selectieve perifere zenuwdenervatie
cervicale dystonie	selectieve perifere zenuwdenervatie (operatie volgens Bertrand) zenuwwortel doorsnijding (operatie volgens Foerster-Dandy) myotomie microvasculaire decompressie stereotactische operatie
extremiteits dystonie	stereotactische operatie
hemidystonie	stereotactische operatie
gegeneraliseerde dystonie	stereotactische operatie

superior met de m. frontalis de botulinetoxinetherapie effectiever maken.^{12,13} Bijwerkingen van myectomie kunnen zijn; lymfoedeem van de oogleden, verminderde gevoeligheid van de voorhoofdshuid en onvolledige sluiting van het ooglid, waardoor uitdrogen van de cornea kan optreden en tot corneabeschadiging kan leiden. Oogdruppels en zalf zijn dan noodzakelijk. Vermindering van de 'traanpomp' kan aanleiding zijn tot tranen van de oogleden. Ook kan vervorming van de oogleden optreden. Van belang is dat de operatie wordt uitgevoerd door een chirurg met ervaring in deze operatietechniek.

3b. Myotomie

Hieronder wordt een doorsnijding van een spier of vrijmaking van een aanhechting van een spier verstaan. Deze operatie vindt thans nog incidenteel plaats als aanvulling op de selectieve perifere zenuwdenervatie wanneer een spier die niet door de dorsale vertakkingen van de cervicale wortels wordt geïnnerveerd toch actief bijdraagt aan de cervicale dystonie, zoals een m. levator scapula, of mm. scalenus pos-

terior of medius.⁴ In het geval van een congenitale torticollis als gevolg van fibrosing van één der mm. sternocleidomastoidei is myotomie de operatie van keuze, gevolgd door fysiotherapie. Hierbij is er echter geen sprake van een dystonie.¹⁴

4. Microvasculaire decompressie

Hierbij worden beiderzijds de radices van de n. accessorius en de dorsale wortel van C1 vrijgemaakt van adhesies en aanliggende vaatstructuren, meestal een arteria vertebralis of arteria cerebellaris inferior anterior. Sommige auteurs melden een gelijktijdig doorsnijden van de radices van de n. accessorius en anastomosen van deze zenuw met de dorsale wortels van C1 en 2.¹⁵ Een zeer goed resultaat van de operatie wordt beschreven bij 15 tot 77% van de patiënten en een goed resultaat bij 20 tot 30%. De verbetering treedt op in de loop van enkele maanden tot soms enkele jaren. Klinisch worden de patiënten gekenmerkt door een 'zuivere' horizontale rotatie, die vaak verbetert bij staan en verslechtert in liggende positie.¹⁶ Dit type CD komt

Tabel 4. Selectieve perifere zenuwdenervatie bij cervicale dystonie.

	Arce & Russo, 1992 ⁵	Bertrand, 1993 ⁴	Braun et al. 1996 ⁶	Ford et al. 1998 ⁷	Münchau et al. 2001 ⁸
aantal patiënten	55	260	69	16	37
goed/zeer goed	49 (89%)	230 (88%)	33 (48%)	6 (38%)	25 (68%)
matig	-	27 (10%)	19 (28%)	5 (31%)	7 (19%)
slecht	6 (11%)	3 (2%)	17 (24%)	5 (31%)	5 (13%)
follow-up	1 mnd-3 jr	>3 mnd	Gemiddeld 25mnd	5,2 jr	3-18 mnd

Tabel 5. Factoren die van belang zijn voor het resultaat van de selectieve perifere zenuwdenervatie operatie bij cervicale dystonie (torticollis spasmodica).

A. Positieve factoren
• primaire vorm van cervicale dystonie
• rotatie-, retrocollis-, laterocollis-type of combinatie
• secundaire non-responder op botulinetoxinetherapie
• intensieve oefentherapie in de postoperatieve fase
• neurochirurg met ervaring in deze operatie
B. Negatieve factoren
• secundaire vorm van dystonie
• belangrijke antecollis of tremorcomponent
• primaire non-responder op botulinetoxinetherapie
• afwezigheid van goede fysiotherapie na de operatie

slechts sporadisch voor. Op het AMC gaat de voorkeur uit naar de selectieve perifere zenuwdenervatie boven de microvasculaire decompressie, omdat hierbij geen laminectomie noodzakelijk is en de verschillende typen CD behandeld kunnen worden.

II. 'Centrale' chirurgie

Hiermee wordt een operatie binnen het centrale zenuwstelsel bedoeld, waarbij gebruikgemaakt wordt van de stereotactische operatietechniek. Dit is een operatieve interventie in een dieper gelegen hersenstructuur via een boorgat in het schedeldak waarbij zoveel mogelijk de hiertussen gelegen hersenstructuren worden gespaard. Met behulp van MRI-scan, CT-scan en/of ventriculografie en een stereotactische atlas kan de plaats van de operatiedoelstructuur worden bepaald ten opzichte van het stereotactische toestel dat aan de schedel van de patiënt is bevestigd. Vervolgens kan een dunne elektrode via een op het stereotactische toestel bevestigd richttoestel naar de geselecteerde doelstructuur worden opgevoerd. Met behulp van elektrische stroompjes via de punt van de elektrode wordt de positie hiervan gecontroleerd. Vervolgens wordt door verhitting van de

elektrodepunt een coagulatieletsel aangebracht in de doelstructuur. In het begin van de jaren '90 is de techniek van de continue elektrische stimulatie geïntroduceerd, waarbij via een enkel- of dubbelzijdig aangebrachte permanente elektrode, verbonden met een onderhuids geplaatste pulsgenerator, elektrische stimulatie kan worden toegepast. Deze operatietechnieken worden vooral toegepast bij de behandeling van de ziekte van Parkinson en farmacotherapie-resistente tremoren.¹⁷

De gunstige effecten van de pallidotomie, op de door levodopa-geïnduceerde dystonieën bij de ziekte van Parkinson, hebben geleid tot een hernieuwde interesse voor de stereotactische operatie bij de verschillende vormen van farmacotherapie-resistente vormen van dystonie.

1. Focalsegmentale dystonie

De wisselende langetermijnresultaten en de bijwerkingen van dubbelzijdige thalamotomieën uit de jaren '60 en '70 hebben ertoe geleid dat deze operatie voor de cervicale dystonie werd vervangen door de perifere operatietechnieken.¹⁸⁻²¹ Sinds 1997 zijn in 6 publicaties gunstige resultaten beschreven van continue elektrische stimulatie van de globus pallidus.²²⁻²⁷

Deze studies beschrijven in totaal 17 patiënten met een follow-up variërend van 3 tot 30 maanden, waarvan 16 met een dubbelzijdige elektrode plaatsing. Bij alle patiënten was er sprake van farmacotherapie-resistentie, te gering effect van botulinetoxinetherapie en ernstige invaliditeit. Hierbij werd perifere chirurgie niet geschikt geacht. Bij 15 patiënten is sprake van een gunstig operatieresultaat met een verbetering van pijnklachten, tremor en dystonie, terwijl bij de overige 2 wel een vermindering van de pijnklachten wordt beschreven, maar met gering effect op de dystonie. Binnen 2 weken is bij de meeste patiënten reeds een symptomatische verbetering waarneembaar, terwijl na 3 tot 6 maanden een duidelijke verbetering van de dystonie en pijnklachten en een gunstig effect op het functioneren is bereikt. Als directe operatiecomplicatie wordt een hemiparese van enkele dagen bij 2 patiënten beschreven, bij 1 patiënt wordt de pulsgenerator tijdelijk verwijderd vanwege een infectie en bij 2 patiënten wordt een verslechtering van de spraak opgemerkt.²⁴ Krauss *et al.* melden passagère spraakstoornissen en geringe slikproblemen, terwijl bij 1 patiënt tweemaal een elektrode werd vervangen wegens een kabelbreuk, hetgeen aanleiding is geweest om de operatietechniek aan te passen.²⁷ Het blijkt dat de gebruiksduur van de stimulators kort is vanwege het hoge stroomgebruik en varieert van 10 tot 25 maanden, waarna

Tabel 6. Globus pallidus coagulatie en stimulatie bij gegeneraliseerde dystonie.

	Primaire vorm				Secundaire vorm			
	n	E/D	Beloop	G.F.O.	n	E/D	Beloop	G.F.O.
A. Pallidotomie								
Lozano, 1997 ³⁹	1	0/1	3 mnd	3				
Vitek, 1998 ⁴⁰	3	?	1 wk-2 mnd	3				
Ondo, 1998 ⁴¹	4	1/3	4 mnd	3, 1x1	2	0/2	4 mnd	1-3
Iacono, 1998 ⁴²	1	0/1	24 mnd	3	1	0/1	6 mnd	?
Lai, 1999 ⁴³	1	0/1	24 mnd	3				
Lin, 1999 ⁴⁴					18	4/14	12 mnd	0-2
Justesen, 1999 ⁴⁵					1	1/0	6 mnd	2
B. Pallidumstimulatie								
Kumar, 1999 ⁴⁶	1	0/1	18 mnd	3				
Coubes, 2000 ⁴⁷	7	0/7	12 mnd	3				
Roubertie, 2000 ⁴⁸					9	0/9	11 mnd	0-2
Fogel, 2000 ⁴⁹	7	0/7	12 mnd	2-3	2	0/2	12 mnd	1
Vercueil, 2001 ³⁶	5	0/5	6-24 mnd	3	2	0/2	18 mnd	0
Teive, 2001 ⁵⁰	4	0/4	6 mnd	+	1	0/1	6 mnd	0

E/D: enkelzijdige/dubbelzijdige operatie; G.F.O.: global functional outcome, 0: geen verbetering of verslechtering, 1: geringe verbetering, geen functiewinst, 2: duidelijke verbetering met enige functiewinst, 3: goede verbetering met duidelijke functiewinst.

vervanging noodzakelijk is. Dit is veel korter dan bij toepassingen voor de ziekte van Parkinson en tremor. Dit gevoegd bij het ontbreken van langetermijnresultaten is de reden dat thans de selectieve perifere zenuwdenervatie volgens Bertrand nog steeds de operatie van eerste keuze is.²⁶

2. Hemidystonie

Dit is vrijwel altijd een secundaire vorm van dystonie, berustend op een structurele beschadiging in de contralaterale hersenhemisfeer, al dan niet gecombineerd met een beschadiging in de hersenstam. Meestal zijn de basale ganglia of thalamus hierbij betrokken.^{28,29} Aanvankelijk werden (sub-)thalamotomieën verricht^{30,31}, maar de recente gunstige effecten van de pallidotomie op dystone symptomen bij de ziekte van Parkinson³², al dan niet door levodopa-geïnduceerd, hebben ook voor de stereotactische operatie bij dystonie de globus pallidus operatiedoelstructuur van eerste keuze gemaakt. In de praktijk worden dikwijls nog de resultaten van proefstimulatie van de thalamus en de globus pallidus

tijdens de operatie vergeleken, alvorens te beslissen over de keuze van de plaats van een coagulatieletsel of de implantatie van een stimulatie-elektrode. Gunstige resultaten zijn beschreven van globus pallidusstimulatie bij 3 patiënten met een posttraumatische hemidystonie en van een thalamusstimulatie bij 2 patiënten, van wie één posttraumatische en één postinfarct hemidystonie.³³⁻³⁶ Bij één patiënt is echter de elektrode verwijderd vanwege een infectie ten gevolge van een huiddefect.³⁵ De keuze tussen thalamus of globus pallidus als doelstructuur en tussen coagulatie of continue elektrische stimulatie is nog onderwerp van discussie.

3. Gegeneraliseerde dystonie

Bilaterale thalamotomieën worden niet meer toegepast vanwege de matige operatieresultaten en de veelvuldige operatiecomplicaties.^{37,38} De resultaten van pallidotomieën van vóór 1990, al dan niet in combinatie met thalamotomieën, zijn niet voor dit overzicht bestudeerd. De reden hiervoor is dat destijds het letsel meer anterior in de globus pallidus

werd geplaatst dan sinds de herintroductie van de pallidotomie voor de ziekte van Parkinson.³² Op grond van de goede resultaten van de pallidotomie en de globus pallidusstimulatie op dystone verschijnselen bij de ziekte van Parkinson¹⁷ zijn deze operatietechnieken geïntroduceerd bij patiënten met een ernstige invaliderende gegeneraliseerde dystonie. Sinds 1997 zijn de resultaten van enkel- of dubbelzijdige pallidotomie bij 32 patiënten met een gegeneraliseerde dystonie beschreven en bij 40 patiënten met een dubbelzijdige globus pallidusstimulatie (zie *Tabel 6*, op pagina 389).^{36,39-50} De resultaten van zowel de pallidotomie als de pallidusstimulatie zijn beter bij patiënten met een primaire gegeneraliseerde dystonie dan met een secundaire vorm. Bij de secundaire vormen speelt een rol dat hier sprake is van verschillende etiologieën, welke vaak gepaard gaan met structurele beschadiging van het hersenweefsel en symptomen als spasticiteit of cerebellaire verschijnselen. Verbetering van dystone bewegingen en pijnklachten kunnen na enkele uren tot weken na de operatie worden opgemerkt, terwijl een maximale verbetering meestal na verloop van 3 tot 6 maanden wordt bereikt.

De operatiecomplicaties zijn zeer gering in aantal en in ernst. Van de 32 pallidotomiepatiënten, van wie 25 patiënten een bilaterale operatie ondergingen, heeft 1 patiënt een uitbreiding van het letsel in de capsula interna, waren 2 patiënten in een toestand van lethargie tot enkele dagen na de operatie, terwijl bij een aantal patiënten sprake is van gewichtstoename. Bij de 40 patiënten met een bilaterale globus pallidusstimulatie is bij 1 patiënt een bloeding gediagnosticeerd in het elektrodetraject, gepaard gaande met een epileptisch insult en een tijdelijke hemiparese. Bij 2 patiënten is een infectie van de geïmplanteerde stimulatie-elektrode reden voor verwijdering van de implantaten zonder verdere schade en van 1 patiënt wordt vermeld dat herimplantatie na 6 maanden met gunstig resultaat heeft plaatsgevonden. Ondanks deze gunstige resultaten is het van belang te weten dat dit kortetermijngegevens zijn en dat een enkele keer geen verbetering kan worden bereikt ondanks de goede positie van de elektroden en het coagulatieletsel.^{44,48,51} De levensduur van de stimulatiebatterij is ongeveer 1 tot 2 jaren en daarna dient hij vervangen te worden. Het is nog niet aangetoond dat de globus pallidusstimulatie beter is dan een pallidotomie op de langere termijn. Het operatierisico is waarschijnlijk lager voor de stimulatie dan voor de coagulatie, zoals voor de behandeling van tremor is aangetoond.⁵²

Conclusie

Op grond van de nog beperkte ervaringen met de stereotactische operaties bij de verschillende vormen van dystonie kunnen de volgende voorlopige gevolgtrekkingen gemaakt worden.

Ten eerste kan bij primaire vormen van blefarospasme, die onvoldoende verbeteren met botulinetoxine-therapie, myectomie worden overwogen. In sommige gevallen kan het nodig zijn om tevens de m. levator palpebra superior bij de operatie te betrekken.

Ten tweede is voor farmacotherapieresistente cervicale dystonie (torticollis spasmodica) de perifere selectieve zenuwdenervatie volgens Bertrand de operatie van eerste keuze. Als deze operatie geen duidelijke verbetering bewerkstelligt, kan een stereotactische operatie overwogen worden.

Ten derde is bij hemidystonie de globus pallidus de operatiedoelstructuur van eerste keuze, maar soms wordt een keuze tussen de globus pallidus of de thalamus gemaakt met behulp van de teststimulatie tijdens de operatie.

Ten vierde is bij de gegeneraliseerde vormen van dystonie de globus pallidus de operatiedoelstructuur. Als laatste is het nog niet duidelijk of de continue elektrische stimulatie van de globus pallidus de voorkeur verdient boven de pallidotomie.

Referenties

1. Aramideh M, Speelman JD. Dystonie: fenomenologie en classificatie. In: Wolters ECh, van Laar T, editors: *Bewegingsstoornissen. Vu Uitgeverij, Amsterdam 2002:353-6.*
2. Horstink MWIM. Dystonie: primaire gegeneraliseerde dystonie. In: Wolters ECh, van Laar T, editors: *Bewegingsstoornissen. Vu Uitgeverij, Amsterdam 2002:357-63.*
3. Brans JWM, de Boer IP, Aramideh M, Ongerboer de Visser BW, Speelman JD. Botulinum toxin in cervical dystonia: low dosage with electromyographic guidance. *J Neurol* 1995;242:529-34.
4. Bertrand CM. Selective peripheral denervation for spasmodic torticollis: surgical technique, results, and observations in 260 cases. *Surg Neurol* 1993;40:96-103.
5. Arce C, Russo L. Selective peripheral denervation: a surgical alternative in the treatment for spasmodic torticollis, review of 55 patients. *Mov Disord* 1992;7:128.
6. Braun V, Neff U, Richter HP. Selective peripheral denervation for the treatment of spasmodic torticollis. *Mov Disord* 1992;7:208.
7. Ford B, Louis ED, Greene P, Fahn S. Outcome of selective ramisectomy for botulinum toxin resistant torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:472-8.

AANWIJZINGEN VOOR DE PRAKTIJK

Bij dystonie kan een chirurgische therapie worden overwogen indien farmacotherapie onvoldoende verbetering bewerkstelligt, inclusief het tekortschieten van botulinetoxinetherapie.

Afhankelijk van het type en de uitgebreidheid van de dystonie kunnen verschillende operatieve mogelijkheden worden onderscheiden.

Stereotactische operaties voor bewegingsstoornissen vinden plaats in: Amsterdam, Academisch Medisch Centrum (Prof. Dr. D.A. Bosch, Dr. J.D. Speelman); Groningen, Academisch Ziekenhuis Groningen (Prof. Dr. M.J. Staal, Dr. T. van Laar); Enschede, Medisch Spectrum Twente (Drs. M.W.P.M. Lenders, Dr. E.N.H. Jansen Steur); Tilburg, Sint Elisabeth Ziekenhuis (Dr. G.N. Beute, Drs. P.C.G. Nijssen); Maastricht, Academisch Ziekenhuis Maastricht (Drs. V. VanderWalle, Dr. F.W. Vreeling) en binnenkort in Den Haag/Leiden, Leyenburg Ziekenhuis/Leids Universitair Medisch Centrum (Dr. C.F.E. Hoffmann, Dr. J.J. van Hilten).

De selectieve perifere zenuwdenervatie volgens Bertrand wordt verricht in: Amsterdam, Academisch Medisch Centrum (Prof. Dr. D.A. Bosch, Dr. J.D. Speelman).

8. Münchau A, Palmer JD, Dressler D, O'Sullivan JD, Tsang KL, Jahanshahi M et al. Prospective study of selective peripheral denervation for botulinum-toxin resistant patients with cervical dystonia. *Brain* 2001;124:769-83.
9. Brans JW, Aramideh M, Koelman JH, Lindeboom R, Speelman JD, Ongerboer de Visser BW. Electromyography in cervical dystonia: changes after botulinum and trihexyphenidyl. *Neurology* 1998;51:815-9.
10. Speelman JD, van Teunenbroek C, Verdenius M, van Manen J. De behandeling van torticollis spasmodica door middel van de Foerster-Dandy operatie. *Ned Tijdschr Geneesk* 1988;132:354-7.
11. Patel BCK, Anderson RL. Diagnosis and management of essential blepharospasm. *Ophthalmic Pract* 1993;11:293-302.
12. Anderson RL, Patel BCK, Holds JB, Jordan DR. Blepharospasm: past, present, and future. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1998;14:305-17.
13. Aramideh M, Bour LJ, Koelman JHTM, Speelman JD, Ongerboer de Visser BW. Abnormal eye movements in blepharospasm and involuntary levator palpebrae inhibition. *Clinical and pathophysiological considerations. Brain* 1994;117:1457-74.
14. Brans J, Aramideh M, Bosch A, Speelman H. Late presentation of congenital muscular torticollis: a non-dystonic cause of torticollis. *J Neurol* 1996;243:354-6.
15. Freckmann N, Hagenah R, Herrmann HD, Müller D. Bilateral microsurgical lysis of the spinal accessory nerve roots for treatment of spasmodic torticollis. Follow up of 33 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1986;83:47-53.
16. Lang AE. Surgical treatment of dystonia. In: Fahn S, Marsden CD, DeLong M, editors: *Dystonia 3: Advances in Neurology, Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia. 1998;78:185-98.*
17. Speelman JD, Esselink RA, Schuurman PR, De Bie RMA, Bosch DA. Stereotactische neurochirurgie bij de behandeling van de ziekte van Parkinson. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001;145:853-8.
18. Cooper IS. Effect of thalamic lesions upon torticollis. *N Engl J Med* 1964;270:967-72.
19. Dieckmann G. Traitement stereotaxique du torticollis extrapyramidal. *Neurochirurgie* 1976;22:568-71.
20. Hernesniemi J, Laitinen L. Résultat tardifs de la chirurgie dans le torticollis spasmodique. *Neurochirurgie* 1977;23:123-31.
21. Andrew J, Edwards JM, Rudolf Nde M. The placement of stereotaxic lesions for involuntary movements other than in Parkinson's disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1974;21:39-47.
22. Kulisevsky J, Lleó A, Gironell A, Molet J, Pascual-Sedano B, Pares P. Bilateral pallidal stimulation for cervical dystonia: dissociated pain and motor improvement. *Neurology* 2000;55:1754-5.
23. Islekel S, Zileli M, Zileli B. Unilateral pallidal stimulation in cervical dystonia. *Stereotact Funct Neurosurg* 1999;72:248-52.
24. Bereznai B, Steude U, Seelos K, Bötzel K. Chronic high-frequency globus pallidus internus stimulation in different types of dystonia: a clinical, video, and MRI report of six patients presenting with segmental, cervical, and generalized dystonia. *Mov Disord* 2002;17:138-44.
25. Andaluz N, Taha JM, Dalvi A. Bilateral pallidal deep brain stimulation for cervical and truncal dystonia. *Neurology* 2001;57:557-8.
26. Parkin S, Aziz T, Gregory R, Bain P. Bilateral internal globus pallidus stimulation for the treatment of spasmodic torticollis. *Mov Disord* 2001;16:489-93.
27. Krauss JK, Lober TJ, Poble T, Weber S, Taub E, Bärlöcher CB, et al. Pallidal deep brain stimulation in patients with cervical dystonia and severe cervical dyskinesias with cervical myelopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:249-56.
28. Pettigrew LC, Jankovic J. Hemidystonia: a report of 22 patients and a review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48:650-7.
29. Krauss JK, Mohadjer M, Braus DF, Wakhloo AK, Nobbe F.

Mundinger F. Dystonia following headtrauma: a report of nine patients and a review of the literature. *Mov Disord* 1992;7:263-72.

30. Andrew J, Fowler CJ, Harrison MJ. Stereotaxic thalamotomy in 55 cases of dystonia. *Brain* 1983;106:981-1000.

31. Cardoso F, Jankovic J, Grossman RG, Hamilton WJ. Outcome after stereotactic thalamotomy for dystonia and hemiballismus. *Neurosurg* 1995;36:501-8.

32. Laitinen LV, Bergenheim AT, Hariz MI. Leksell's postero-ventral pallidotomy in the treatment of Parkinson's disease. *J Neurosurg* 1992;76:53-61.

33. Broggi G, Brock S, Franzini A, Geminiani G. A case of post-traumatic tremor treated by chronic stimulation of the thalamus. *Mov Disord* 1993;8:206-8.

34. Sellal F, Hirsch E, Barth P, Blond S, Marescaux C. A case of symptomatic hemidystonia improved by ventroposterolateral thalamic electrostimulation. *Mov Disord* 1993;8:515-8.

35. Lohr TJ, Hasdemir M, Burgunder JM, Krauss JK. Long-term follow-up study of chronic globus pallidus internus stimulation for posttraumatic hemidystonia. *J Neurosurg* 2000;92:457-60.

36. Vercueil L, Pollak P, Fraix V, Caputo E, Moro E, Benazzouz A et al. Deep brain stimulation in the treatment of severe dystonia. *J Neurol* 2001;248:695-700.

37. Cooper IS. 20-Year followup study of the neurosurgical treatment of dystonia musculorum deformans. *Adv Neurol* 1976;14: 423-52.

38. Tasker RR, Doorly T, Yamashiro K. Thalamotomy in generalized dystonia. *Adv Neurol* 1988;50:615-31.

39. Lozano AM, Kumar R, Gross RE, Giladi N, Hutchison WD, Dostrowsky JO, et al. Globus pallidus internus pallidotomy for generalized dystonia. *Mov Disord* 1997;12:865-70.

40. Vitek JL, Zhang J, Evatt M, Mewes K, DeLong MR, Hashimoto T, et al. GPi pallidotomy for dystonia: clinical outcome and neuronal activity. *Adv Neurol* 1998;78:211-9.

41. Ondo WG, Desaloms JM, Jankovic J, Grossman RG. Pallidotomy for generalized dystonia. *Mov Disord* 1998;13:693-8.

42. Iacono RP, Kuniyoshi SM, Schoonenberg T. Experience with stereotactics for dystonia: case examples. *Adv Neurol* 1998;78: 221-6.

43. Lai T, Lai JM, Grossman RG. Functional recovery after bilateral pallidotomy for the treatment of early-onset primary generalized dystonia. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:1340-2.

44. Lin JJ, Lin SZ, Chang DC. Pallidotomy and generalized dystonia. *Mov Disord* 1999;14:1057-9.

45. Justesen CR, Penn RD, Kroin JS, Egel RT. Stereotactic pallidotomy in a child with Hallervorden-Spatz disease. *J Neurosurg* 1999;90:551-4.

46. Kumar R, Dagher A, Hutchison WD, Lang AE, Lozano AM. Globus pallidus deep brain stimulation for generalized dystonia: clinical and PET investigation. *Neurology* 1999;53: 871-4.

47. Coubes P, Roubertie A, Vayssiere N, Hemm S, Echenne B. Treatment of DYT1-generalized dystonia by stimulation of the internal globus pallidus. *Lancet* 2000;355:2220-1.

48. Roubertie A, Cif L, Vayssiere N, Tuffery S, Hemm S, Claustres M, et al. Symptomatic generalized dystonia: neurosurgical

treatment by continuous bilateral stimulation of the internal globus pallidus in eight patients. *Mov Disord* 2000;S15:156.

49. Fogel W, Krause M, Tronnier V. Globus pallidus stimulation in generalized dystonia: clinical data. *Mov Disord* 2000;S15:144.

50. Teive HA, Sa DS, Grande CV, Antoniuk A, Werneck LC. Bilateral pallidotomy for generalized dystonia. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:353-7.

51. Cervera A, Valldeoriola F, Marti MJ, Molinueva JL, Pilleri M, Tolosa E. Worsening of dystonia after pallidal surgery. *Mov Disord* 2000;S15:167.

52. Schuurman PR, Bosch AD, Bossuyt PMM, Bonsel GJ, van Someren EJW, de Bie RMA, et al. A comparison of continuous thalamic stimulation and thalamotomy for suppression of severe tremor. *N Engl J Med* 2000;342:461-8.

Correspondentie-adres auteurs:

Dr. J.D. Speelman, neuroloog
Drs. M.D.I. Vergouwen, arts-assistent
neurologie
Dr. R.M.A. de Bie, arts-assistent
neurologie

Academisch Medisch Centrum
 Universiteit van Amsterdam
 Afdeling Neurologie
 Meibergdreef 9
 1105 AZ Amsterdam
 Tel: 020-5664562
 Fax: 020-6971438
 E-mail: j.d.speelman@amc.uva.nl

Drs. E. Foncke, arts-assistent neurologie

Universitair Ziekenhuis Antwerpen
 Afdeling Neurologie
 Wilrijkstraat 2650
 Edegem
 België

Prof. Dr. D.A. Bosch, neurochirurg

Academisch Medisch Centrum
 Universiteit van Amsterdam
 Afdeling Neurochirurgie
 Meibergdreef 9
 1105 AZ Amsterdam

Correspondentie gaarne richten aan de eerste auteur.