

**Epilepsie en
verstandelijke beperking**
**Gespecialiseerde kennis:
hypothalamus hamartoom**

Epilepsie en verstandelijke beperking Gespecialiseerde kennis: hypothalamus hamartoom

Het epilepsiecentrum van Kempenhaeghe diagnosticeert, behandelt en begeleidt mensen met – een complexe vorm van – epilepsie. Binnen de sector Zorg & Dienstverlening is veel kennis en ervaring op het gebied van woonzorg en dagbesteding voor mensen die epilepsie hebben, meestal in combinatie met een lichamelijke en/of verstandelijke handicap en/of psychosociale problemen.

Binnen Kempenhaeghe bestaan verschillende woonvormen. Ruim 300 mensen wonen in paviljoens op het eigen terrein of zelfstandiger in – aangepaste – eengezinswoningen in de omgeving. Ook buiten het instituut biedt Kempenhaeghe epilepsiepatiënten met een verstandelijke beperking haar expertise aan (via de zorgmodule Epilepsie en verstandelijke beperking 18+). Elke patiënt vraagt om een eigen vorm van ondersteuning. Daarvoor is een op elkaar afgestemde inzet van meerdere disciplines nodig. Kempenhaeghe heeft die professionals en behandelvormen ‘in huis’.

Eén van de oorzaken voor epilepsie en verstandelijke beperking en psychosociale problemen kan een hypothalamus hamartoom zijn. Professionals van Kempenhaeghe hebben naast kennis van de epilepsie bij deze aandoening ook kennis van psychosociale problemen bij mensen met een hypothalamus hamartoom.

Mede met behulp van geavanceerde techniek, zoals de aanwezige 3.0 Tesla MRI, kan de diagnose hypothalamus hamartoom met zekerheid gesteld worden. Daarbij is het mogelijk van patiënten met bewegingsstoornissen een MRI onder narcose te maken.

Wat is een hypothalamus hamartoom?

Een hypothalamus hamartoom is een – in omvang – klein gezwel in de hersenen met grote gevolgen voor de mensen die het hebben. Zij hebben een moeilijk behandelbare epilepsie, een verstandelijke beperking en vaak ook ernstig probleemgedrag.

Het gezwel ontstaat voor de geboorte en groeit daarna niet meer.

De hypothalamus is een heel belangrijk regelcentrum in de hersenen. Het regelt o.a. lichaamstemperatuur, honger en dorst. In technische termen uitgelegd is de hypothalamus een structuur die midden in de hersenen ligt.

Hoe uit zich een hypothalamus hamartoom?

Meestal uiten de problemen zich vanaf het moment dat de eerste epilepsie-aanval zich manifesteert. Dit kan zijn in de vorm van een lachaanval (grimas). De leeftijd waarop de eerste aanval plaats vindt, is van invloed op de verdere prognose. Hoe vroeger dit is, hoe moeilijker de epilepsie meestal te behandelen is. Bij een begin van de aanvallen op jongvolwassen leeftijd, is het meestal mogelijk om de patiënt met medicatie aanvalsvrij te krijgen.

Het hamartoom kan veel verschillende soorten epileptische aanvallen veroorzaken. Naast lachaanvallen kunnen er ook grote tonische en tonisch clonische aanvallen (spierkrampaanvallen en krampaanvallen met schokken) optreden. Bij veel mensen met een hypothalamus hamartoom zijn er naast de epilepsieaanvallen ook andere symptomen, zoals verandering in de mentale toestand met daarbij gedragsproblemen.

Kinderen met een hypothalamus hamartoom hebben vaak hormonale stoornissen en kunnen abnormaal vroeg in de pubertijd komen. Er ontstaat dan een vroeger groei van de geslachtsorganen. Dit kan zelfs al op een leeftijd van 4 à 5 jaar. Er kan sprake zijn van afwijkend seksueel gedrag op jonge leeftijd. Ook zijn er soms groeiproblemen.

Vaak is er sprake van overmatig eten door een verstoord eetpatroon. Het hongergevoel wordt namelijk geregeld vanuit de hypothalamus. Bij alle kinderen met hypothalamus hamartoom is sprake van een ontwikkelingsachterstand en/of verstoring, die kan leiden tot variaties van een zeer lichte tot ernstige verstandelijke beperking.

Een verstoorde communicatie en moeite om de intentie van anderen goed te begrijpen, kan leiden tot moeilijk verstaanbaar gedrag. Vaak is er sprake van veel agressie en uitbarstingen van extreme woedeaanvallen, waarop weinig controle mogelijk is op de duur en intensiteit van de uitbarsting.

De woede kan gericht zijn op anderen, maar ook op zichzelf. Ook komen gedragsproblemen voor die samenhangen met epilepsie. Mensen met een hypothalamus hamartoom kunnen last hebben van achterdocht, angststoornissen, denkstoornissen, stemmingsinstabiliteit en hallucinaties. De invloed van anti-epileptica op stemming en gedrag speelt hierbij vaak een rol.

Hoe vaak komt een hypothalamus hamartoom voor?

Een hypothalamus hamartoom is erg zeldzaam. Vermoedelijk komt dit bij 1 op de 50.000 geboren en voor. Dat betekent dat per jaar vier kinderen in Nederland met deze aandoening worden geboren.

Hoe kan een hypothalamus hamartoom ontdekt worden?

De diagnose hypothalamus hamartoom is alleen met zekerheid te stellen via een MRI. Aanleiding hiervoor is meestal epilepsie met aanverwante problemen.

Bij oudere patiënten, waarbij in het verleden geen MRI is gemaakt, kan het dus zijn dat een hypothalamus hamartoom op latere leeftijd of nooit ontdekt wordt.

Is een hypothalamus hamartoom te behandelen en hoe?

De enige strikte behandeling van een hypothalamus hamartoom is een chirurgische behandeling. Maar omdat de hypothalamus midden in de hersenen zit, is deze moeilijk te bereiken. De resultaten van een operatie zijn wisselend. Soms verdwijnen de epilepsieaanvallen, maar de gedragsproblemen blijven. Wel is symptoombehandeling mogelijk van alle verschijnselen die veroorzaakt worden door een hypothalamus hamartoom. Zo kunnen hormonale verschijnselen behandeld worden met schildklierhormonen of bijnierschorsormonen, epilepsieaanvallen met anti-epileptica en gedragsproblemen met gedragsbeïnvloedende medicatie.

Bijbehorende woedeaanvallen zijn bijna niet met medicijnen te onderdrukken. Omdat woedeaanvallen vaak in bepaalde situaties ontstaan, bestaat de behandeling veelal in het aanpassen van de omgeving aan de stemming en prikkelbaarheid van de patiënten met een hypothalamus hamartoom. In Kempenhaeghe is een speciaal

team deskundigen werkzaam met ervaring binnen een zorgmodule voor mensen met epilepsie, een verstandelijke beperking en ouder dan 18 jaar. (Zie hiervoor ook de folder Epilepsie en verstandelijke beperking 18+).

Het gedrag van mensen met een hypothalamus hamartoom is moeilijk te begeleiden omdat vooral de agressie zeer bedreigend kan zijn. Medicijngebruik en begeleiding/ bescherming van deze patiënten is vaak levenslang nodig. De dreiging bij agressie en woede-uitbarstingen in combinatie met de ernstige epilepsieaanvallen bij patiënten met een hypothalamus hamartoom vereist specifieke kennis en ervaring bij de begeleiders. Daarin heeft Kempenhaeghe expertise ontwikkeld. Ook de woonomgeving moet aangepast worden en ingericht zijn om de patiënt en zijn omgeving te beschermen tegen de gevolgen van de epilepsieaanvallen en gedragsproblemen.

Wat kan Kempenhaeghe specifiek bieden?

Diagnostiek

Kempenhaeghe beschikt over een 3 Tesla MRI-scan, waarbij het mogelijk is om MRI-scans onder narcose te maken bij volwassen patiënten met probleemgedrag die verdacht worden van een aandoening, zoals een hypothalamus hamartoom.

Behandeling

Kempenhaeghe is een expertisecentrum op het gebied van epilepsie. Hier worden mensen met bovengenoemde problemen opgevangen in een speciale woongroep. De medewerkers zijn getraind in het herkennen van epilepsieaanvallen, het omgaan met agressie en het anticiperen op stemming en alertheid van de cliënten.

Daar kunnen cliënten op een positieve manier begeleid en gestimuleerd worden. Ook de te hoge inschatting door het betrekkelijk goed taalgebruik en het soms aangepaste gedrag tussen de woede-uitbarstingen in, vraagt om bescherming en wonen in een veilige omgeving. Veilig en rustig wonen in een gespecialiseerde omgeving waar kennis is van de epilepsie in combinatie met kennis met en inzicht in gedragsproblemen. Kempenhaeghe biedt deze zeer beschermde woonvorm samen met de diagnostiek en de nodige kennis vanuit verschillende vakgebieden.

Indien nodig wordt voor behandeling van gedragsproblemen via medicatie ook een psychiater ingeschakeld.

Meer weten?

Wilt u meer informatie over de mogelijkheden die Kempenhaeghe te bieden heeft, neemt u dan contact op met het secretariaat van Zorg & Dienstverlening, T (040) 227 94 08.

Kempenhaeghe

Sterkselseweg 65

5591 VE HEEZE

Postbus 61

5590 AB HEEZE

T (040) 227 90 22

E info@kempenhaeghe.nl

W www.kempenhaeghe.nl

Kempenhaeghe

Locatie Hans Berger Kliniek

Muldersteeg 6

Postbus 250

4900 AG OOSTERHOUT

T (0162) 48 18 00

E info@kempenhaeghe.nl

W www.kempenhaeghe.nl