

Hersenstamonderzoek bij het Rett syndroom

Rett Expertisecentrum Maastricht UMC+

Binnenkort wordt uw kind voor een hersenstamregistratie opgenomen in het Rett Expertisecentrum van het Maastricht UMC+ (MUMC+). Deze tekst informeert u over de gang van zaken tijdens de opname en het doel van het onderzoek.

Doel van het onderzoek

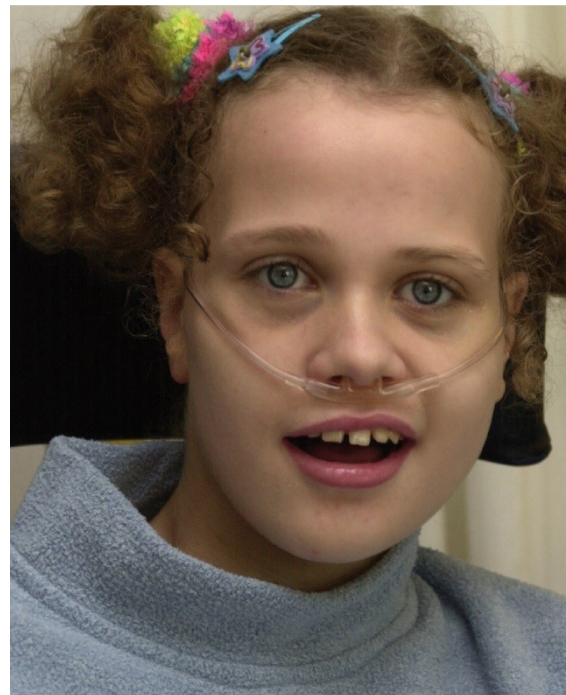
Voor een juiste diagnose van het ademhalingspatroon registreren wij tijdens het hersenstamonderzoek de stoornissen in de ademhaling van uw kind. De registratie en observatie gebeuren zowel overdag als 's nachts. Bij stoornissen kan het gaan om een daling van het koolzuurgehalte (CO₂) (forceful breathing), een stijgend CO₂-gehalte (feeble breathing) of een stijgend CO₂-gehalte waarbij de in- en uitademing niet goed verloopt (apneustic breathing). Elk ademhalingspatroon kan gepaard gaan met valsalva-ademhaling (poging lucht uit het lichaam te persen terwijl de adem wordt ingehouden) en de voor het Rett syndroom karakteristieke aanvallen.

Uw kind wordt voor het hersenstamonderzoek drie dagen opgenomen op de Pediatrische Intensive Care Unit (PICU) van het MUMC+. Op deze kinder-intensivecare zijn de specifieke apparatuur en expertise aanwezig, die nodig zijn voor de registratie.

Uw voorbereiding

Voorafgaand aan het onderzoek ontvangt u van ons een informatiepakket met alle benodigde informatie, vragenlijsten, instructies en een aanvalsdagboek. Wij verzoeken u de volgende voorbereidingen te treffen:

- **Twee weken voor de opname** starten met het invullen van het 'Aanvalsdagboek'.
- **Eén week voor opname** de gevraagde foto's van personen die voor uw kind goed herkenbaar zijn per e-mail opsturen. Deze zijn nodig voor de registratie van de oogbesturing, oogbeweging en het evenwicht.
- De medische vragenlijst en vragenlijst oogbeweging en communicatieve vaardigheden invullen.
- **De avond vóór de opname** contact opnemen met de PICU, telefoonnummer 043-387 17 17, om te vragen of de opname doorgaat. Mochten namelijk alle bedden op de PICU bezet zijn met spoedeisend zieke kinderen, dan zijn wij helaas genoodzaakt de hersenstamregistratie te verzetten.



De opname

Op de afgesproken datum meldt u zich om 12.00 uur met uw kind op de PICU. U volgt hiervoor route B (groen) en neemt de lift naar niveau 2.

De PICU heeft tien bedden die verdeeld zijn over vijf kamers. Als de patiëntenzorg op de PICU dit toelaat, zal uw kind, vanwege de privacy en rust, op een eenpersoonskamer worden opgenomen.

Op de PICU bestaat de mogelijkheid tot rooming-in. Dit betekent dat een van de ouders bij het kind kan blijven slapen. Als er in het Ronald McDonald Huis kamers beschikbaar zijn, kunt u ook kiezen om daar te overnachten. Dit huis ligt op loopafstand van het MUMC+. Voor meer informatie over het Ronald McDonald Huis kunt u terecht bij de huismanager, telefoon 043-387 73 73.

Wat neemt u mee van thuis:

- medicatie,
- aanvalsdagboek,
- groeiboekje,
- de ingevulde medische vragenlijst,
- de ingevulde vragenlijst oogbeweging en communicatieve vaardigheden,
- gemakkelijke kleding zoals een pyjamajasje, in verband met de vele elektrodes die op het lichaam geplakt moeten worden,
- de lievelingsknuffels, een favoriet kussen, etc.

Onderzoek

Op de **opnamedag** worden u en uw kind op de PICU verwelkomd door een van de verpleegkundigen. Direct daarna neemt uw kind deel aan de registratie van de oogbesturing, oogbeweging en het evenwicht. U en uw kind worden hiervoor opgehaald door een medewerker. De registratie duurt een half uur. Ook bespreken wij met u de door u meegebrachte en ingevulde 'Vragenlijst oogbeweging en communicatieve vaardigheden'. Daarna worden u en uw kind weer teruggebracht naar de PICU.

Vervolgens heeft u een bespreking met een van de artsen van het Rett Expertisecentrum om het verloop van het Rett syndroom bij uw kind te bespreken. Tevens verricht de arts een algemeen onderzoek bij uw kind. Ook worden met u de ingevulde 'Medische vragenlijst' en het 'Aanvalsdagboek' besproken en heeft u de mogelijkheid om uw eigen vragen rond het Rett syndroom te bespreken. Tegelijkertijd treffen wij de voorbereidingen voor het registreren van de ademhaling, het hartritme en de bloedgassen van uw kind.

Tijdens de **eerste nacht** van het onderzoek worden diverse lichamelijke functies geregistreerd.

- Het hartritme (ECG) en de ademhalingsfrequentie: hiervoor worden er elektroden op de borst geplakt.
- De zuurstofverzadiging in het bloed (zuurstofsaturatie): om dit te meten wordt er een metertje aan een teen of vinger geplakt.
- Het koolzuurgehalte (TcCo₂): hiervoor wordt een elektrode op de buik geplakt.
- De neusflow (NAF = nasal airflow): deze wordt gemeten door middel van een neusbril, die net onder de neusgaten wordt geplakt.
- Meestal wordt er ook bloed geprikt. Dit zijn dan twee tot drie vingerprikken die voor het slapen gaan, midden in de nacht en bij het wakker worden plaatsvinden.

Met deze standaard ademhalingsregistratie verkrijgen we betrouwbare informatie over het koolzuurgehalte in het bloed.

Het aanbrengen van elektroden is niet pijnlijk, maar wordt door kinderen soms als belastend ervaren in verband met de vele draadjes.

Op de **tweede dag** vindt er een bloed- en urineonderzoek plaats; er wordt bloed en urine afgenomen voor onderzoek naar botontkalking en voor stofwisselingsonderzoek. 's Middags vindt de uitgebreidere hersenstamregistratie plaats, waarbij er weer elektroden geplaatst worden:

- naast de ogen, om de oogbewegingen tijdens de slaap te registreren (EOG);
- op de benen, om de spierbewegingen te meten (EMG);
- op het hoofd, om de hersenactiviteit te meten (EEG);

- op de vinger, om de bloeddruk te meten.

Verder wordt er een video-opname gemaakt zodat de bewegingen die passen bij een aanval bestudeerd kunnen worden. Deze meting eindigt de volgende ochtend.

Op de **derde dag** vindt er een onderzoek plaats om de botdichtheid te controleren door middel van een DEXA-onderzoek. Uitleg over dit onderzoek kunt u vinden in de aparte informatiefolder.

Mogelijke complicaties

Er zijn geen complicaties van dit hersenstamonderzoek bekend.

Slapen in het ziekenhuis met al deze meetinstrumenten en onderzoeken is echter spannend en anders dan slapen thuis. Toch is de ervaring dat dit zelden tot problemen leidt. U hebt gedurende de hele opnametijd de mogelijkheid om bij uw kind te blijven. Op de afdeling is ook een 'snoezelpaal' van de Rett vereniging beschikbaar, als afleiding voor uw kind.

De uitslag

De voorlopige bevindingen van het hersenstamonderzoek worden binnen het behandelteam beoordeeld en waar nodig wordt advies gevraagd aan andere specialisten binnen het ziekenhuis. Afhankelijk van de uitkomsten van het onderzoek, en in overleg met u, wordt besloten of er gestart gaat worden met een behandeling en wanneer die behandeling dan plaats zal vinden.

Binnen twee maanden na de opname volgt het definitieve uitslaggesprek tijdens een telefonisch consult of een polibezoek. Wij bespreken dan ook de verdere verwachtingen met u en indien nodig stellen wij in overleg met u een behandelplan op voor uw kind.

Contact

Als u na het lezen van deze informatie nog vragen hebt kunt u contact opnemen met de behandelend arts van uw kind of met de casemanagers Hilde Wielders en Judith Brands van het Centrum voor Ademhalingsstoornissen bij Kinderen (CASK), telefoon: 043 - 387 79 69.

Websites

- www.mumc.nl
- kinderwebsite.mumc.nl
- www.gezondidee.mumc.nl
- www.kinderfonds.nl/huis-maastricht
- www.rett.nl,
- www.stichtingterre.nl

Odin 041180 Uitgave: juli 2016



Bezoekadres
P. Debyelaan 25
6229 HX Maastricht

Postadres
Postbus 5800
6202 AZ Maastricht

Algemeen telefoonnummer
043-387 65 43
www.mumc.nl