



## PHVD

### **Wat is PHVD?**

PHVD is een aandoening waarbij de hersenholtes in de hersenen groter zijn dan gebruikelijk nadat kinderen voor of kort na de geboorte een hersenbloeding hebben gehad.

### **Hoe wordt PHVD ook wel genoemd?**

PHVD is een afkorting van de woorden Post Hemorragische Ventrikel Dilatatie. Het woord post betekent na, hemorragisch is het medische woord voor bloeding. Ventrikels is een ander woord voor hersenholtes. Dilatatie betekent verwijding.

### *Waterhoofd*

Waterhoofd is de term die gebruikt wordt voor de aandoening waarbij er te veel vocht in de hersenholtes aanwezig is en er ook sprake is van een verhoogde druk in de hersenholtes. PHVD is een van de mogelijke oorzaken van een waterhoofd.

### **Hoe vaak komt PHVD voor?**

Hoe vaak PHVD precies voorkomt is niet bekend. De laatste jaren komt door betere zorg PHVD minder vaak voor dan een aantal jaren geleden. Geschat wordt dat 10-15% van de kinderen die geboren wordt voor een zwangerschapsduur van 34 weken een PHVD ontwikkelt.

### **Bij wie komt PHVD voor?**

PHVD ontstaat één tot twee weken nadat kinderen voor of kort na de geboorte een hersenbloeding hebben opgelopen. Een hersenbloeding ontstaat vaker bij kinderen die te vroeg geboren zijn (prematuur geboren) dan bij kinderen die op tijd geboren zijn. Vooral kinderen die geboren zijn voor een zwangerschapsduur van 28 weken hebben een verhoogde kans op het krijgen van een PHVD.

Kinderen met een ernstige hersenbloeding hebben een grotere kans op het krijgen van een PHVD dan kinderen met een lichte hersenbloeding.

Zowel jongens als meisjes kunnen PHVD krijgen.

### **Wat is de oorzaak van PHVD?**

#### *Hersенbloeding*

PHVD ontstaat nadat kinderen voor of kort na de geboorte een hersenbloeding hebben doorgemaakt. Vooral grote hersenbloedingen waarbij er ook bloed terecht komt in de hersenholtes hebben een verhoogde kans om gevolgd te worden door een PHVD.

#### *Hersенbloeding*

De hersenbloeding die vaak zorgt voor het ontstaan van PHVD is een bloeding in de hersenholtes zelf. Deze bloeding ontstaat omdat de zogenaamde germinale matrix in de hersenen gaat bloeden. Deze bloeding wordt ook wel een germinale matrix-intraventriculaire bloeding genoemd, afgekort als IVH of als GMH-IVH. Er wordt onderscheid gemaakt in 4 vormen van ernst van IVH, graad I, graad II, graad III en graad IV genoemd. Kinderen met een IVH graad I en II hebben een kleine kans om een PHVD te krijgen (1% en 4%). Kinderen met een IVH graad III en graad IV hebben 25-30% kans om een PHVD te krijgen.



GMH-IVH graad	Beeld op de ECHO
I	Bloeding alleen in germinale matrix
II	Bloeding in de hersenholtes < 50% holtes gevuld met bloed
III	Bloeding in de hersenholtes >50% holtes gevuld met bloed, hersenholtes verwijd
IV	Bloeding in de hersenholtes in combinatie met een herseninfarct

### *Te vroeg geboren*

De hersenen van kinderen die te vroeg geboren zijn, zijn erg kwetsbaar. Hierin ontstaat gemakkelijker een hersenbloeding dan in de hersenen van kinderen die op tijd geboren zijn. De germinale matrix is een onderdeel van de hersenen van waaruit alle hersencellen ontstaan, zich vermenigvuldigen en gaan vertrekken naar de plaats in de hersenen waar zij horen te gaan liggen. Dit gedeelte van de hersenen is dus heel belangrijk bij het nog ongebooren kind en is daarom heel goed door bloed. Tegen het einde van de zwangerschap verdwijnt de germinale matrix, daarom hebben vooral te vroeg geboren kinderen een kans op het krijgen van een bloeding in deze germinale matrix.

### *Verstoorde afvoer van vocht*

Het hersenvocht wordt aangemaakt in de hersenholtes zelf. Het vocht stroomt rondom en in de hersenen en het ruggenmerg en wordt daarna weer afgevoerd aan de bovenkant van de hersenen. Via een soort zeef wordt het hersenvocht afgevoerd naar een groot bloedvat. Door de aanwezigheid van bloed in de hersenholtes kan deze zeef verstopt raken. Het hersenvocht wordt nog wel aangemaakt, maar kan niet meer goed afgevoerd worden. Hierdoor komt er steeds meer hersenvocht in de hersenholtes, waardoor de hersenholtes groter worden. De hersenen zelf worden hierdoor aan de kant gedrukt. Bij jonge kinderen kan het hoofdje gemakkelijk toenemen in grootte waardoor de hersenen niet helemaal in de verdrukking komen zoals het geval zou zijn bij oudere kinderen die een waterhoofd ontwikkelen. Toch is het voor de hersenen niet goed om aan de kant gedrukt te worden, de doorbloeding van de hersenen verloopt dan niet optimaal, waardoor er risico bestaat op hersenbeschadiging.

### *Periventriculaire malacie*

PHVD kan er voor zorgen dat de hersenen worden samen gedrukt waardoor deze delen van de hersenen minder goed doorbloed worden. Hierdoor kan beschadiging van de hersenen rondom de hersenholtes ontstaan. Dit wordt een periventriculaire malacie genoemd, afgekort als PVL. PVL kan zorgen voor het ontstaan van een vertraagde ontwikkeling.

## **Welke symptomen komen voor bij PHVD?**

### *Geen klachten*

Milde vormen van PHVD geven geen klachten. Er ontstaan pas klachten wanneer de druk in het hoofdje omhoog gaat.

### *Ontstaan PHVD*

PHVD ontstaat meestal tussen één en drie weken na het doormaken van een intraventriculaire bloeding. Bij de meeste kinderen neemt de PHVD in een langzaam tempo toe, bij één op de tien kinderen in een snel tempo. PHVD is al zichtbaar door middel van ECHO-onderzoeken



voordat kinderen klachten gaan krijgen.

## *Groter hoofdje*

Door toename van de hoeveelheid vocht in de hersenholttes worden de botten van de schedel naar buiten toegeduwd. Hierdoor neemt de grootte van het hoofdje toe. Op deze manier wordt voorkomen dat de druk in het hoofdje te hoog wordt. Het groter worden van het hoofdje is niet direct op het oog zichtbaar. Door dagelijks de grootte van het hoofdje te meten, kan nagegaan worden of het hoofdje te hard groeit als gevolg van PHVD. Bij kinderen met PHVD neemt de schedelomvang meestal met meer dan 2 cm per week toe.

Op het voorhoofd van een groter wordend hoofd zijn vaak uitgezette aderen te zien.

## *Bolle fontanel*

Boven op het hoofdje zit ruimte tussen de schedelbotten. Op deze plaats ligt wel een stevig vlies om de hersenen te beschermen. Deze ruimte wordt de fontanel genoemd. Wanneer de hersenholttes groter worden, kan dit voelbaar en zichtbaar zijn aan de fontanel. De fontanel komt dan hoger te staan dan de schedel. Dit wordt een bolle fontanel genoemd.

## *Oogstand*

Als gevolg van de verhoogde druk kunnen de ogen naar beneden gericht blijven staan. Hierdoor is boven de iris (regenboogvlies) duidelijk oogwit te zien. Dit wordt ook wel sunset fenomeen genoemd, omdat dit beeld lijkt op een ondergaande zon. Sunset fenomeen is een teken dat de druk in de hersenen aan het stijgen is.

## *Spugen*

Wanneer de druk in het hoofdje verder stijgt, maakt dit vaak dat kinderen gaan spugen. Kinderen spugen dan grote hoeveelheden voeding en vocht uit.

## *Huilen*

Een te hoge druk in het hoofdje zorgt er ook vaak voor dat kinderen onrustig zijn en veel en klagelijk huilen. Kinderen zijn niet goed te troosten. Mogelijk komt dit door hoofdpijnklachten als gevolg van de verhoogde druk, maar dit is lastig na te gaan bij pasgeboren kinderen.

## *Slaperigheid*

Verhoogde druk kan ook zorgen voor toegenomen slaperigheid. Baby's slapen dan de hele dag en worden niet meer wakker omdat het tijd is om voeding te krijgen. Deze toegenomen slaperigheid is een alarmsignaal, wanneer geen behandeling wordt gestart kan deze toegenomen slaperigheid overgaan in coma.

## *Apneu's*

Als gevolg van de verhoogde druk in het hoofdje kunnen kinderen tijdelijk even stoppen met ademen, om daarna weer verder te gaan met ademen. Zo'n adempauze van enkele seconden wordt een apneu genoemd.

## **Hoe wordt de diagnose PHVD gesteld?**

### *Metten van schedelomtrek*

Bij pasgeboren kinderen die te vroeg geboren zijn of bij op tijd geboren kinderen die een hersenbloeding hebben gehad, wordt dagelijks de grootte van de hoofdomtrek gemeten. Dit wordt in een grafiek neergezet. Op deze manier kan gekeken worden of het hoofdje normaal of te snel gaat groeien.



## *ECHO van het hoofd*

Door middel van een ECHO van de hersenen die gemaakt wordt via de fontanel kan gekeken worden of er sprake is van een hersenbloeding of van een PHVD. Bij kinderen die te vroeg geboren zijn, worden standaard met een bepaalde regelmaat ECHO's gemaakt om te kijken of er aanwijzingen voor een hersenbloeding. Wanneer er aanwijzingen zijn dat er sprake is van een hersenbloeding, dan blijven er ECHO's gemaakt worden om te kijken of er aanwijzingen zijn voor het ontstaan van een PHVD.

Er wordt gesproken van een PHVD wanneer de grootte van de hersenholtes (ventrikelindex van Levene) groter is dan die van 97% van alle kinderen van dezelfde leeftijd. Ook kunnen andere maten worden bepaald, zoals de grootte van de voorhoorn groter dan 10 mm (anterior horn width genoemd) of de grootte van de achterhoorn (thalamo-occipital distance. Op de ECHO is te zien dat de hersenholtes een bolle vorm hebben als gevolg van de verhoogde druk, dit wordt ballooning genoemd.

## *Ruggenprik*

Via een prik onder in de rug kan door middel van een dunne naald worden gemeten hoe hoog de hersendruk is. Via dezelfde prik kan ook meteen vocht worden afgenomen om de druk te verlagen.

## *Bloedonderzoek*

Wanneer kinderen regelmatig een ruggenprik nodig hebben voor de behandeling, dan zal in het bloed gekeken worden of het natriumgehalte normaal blijft. In het hersenvocht zit namelijk veel natrium, waardoor kinderen een tekort aan natrium zouden kunnen krijgen, waardoor ook weer klachten kunnen ontstaan.

## *MRI scan van de hersenen*

Soms wordt op babyleeftijd niet ontdekt dat er sprake is geweest van een PHVD. Wanneer op latere leeftijd een MRI scan van de hersenen wordt gemaakt, is daarop te zien dat de hersenholtes wijder zijn dan gebruikelijk en vaak ook een bolle vorm hebben. Met een speciale opname kunnen nog bloedrestjes worden aangetoond, zodat aannemelijk is dat er sprake is geweest van PHVD.

## **Hoe wordt PHVD behandeld?**

### *Geen behandeling*

Milde vormen van PHVD waarbij de ventrikelindex onder een bepaalde drempelwaarde blijkt (de zogenaamde p97+4 mm) die geen klachten geven, hoeven niet te worden behandeld. Wel worden kinderen extra goed in de gaten gehouden om te kijken of de PHVD toeneemt of kinderen toch klachten krijgen, zodat wel een behandeling nodig is. Bij 40% van de kinderen met PHVD blijkt een behandeling niet nodig te zijn.

### *Ruggenprik*

Wanneer de hersenholtes op de ECHO groter wordt dan de drempelwaarde (ventrikelindex groter p97+4 mm en grootte voorhoorn groter dan 10 mm) dan zal er door middel van een ruggenprik hersenvocht worden afgenomen om de druk te verlagen. Meestal wordt maximaal 10 ml per kilogram lichaamsgewicht afgenomen. Hierdoor kan zich weer een nieuw evenwicht tussen aanmaak en afvoer van hersenvocht vormen. Soms is een eenmalige ruggenprik voldoende om een nieuw evenwicht te vormen, het hoofdje neemt dan niet meer te veel toe in grootte. Vaak zijn een aantal ruggenprikken nodig om dit evenwicht weer te herstellen. Ruggenprikken worden maximaal een keer per 24 uur gegeven. Ook worden in de



eerste week na de bloeding geen ruggenprikken gedaan, omdat er dan een kans bestaat dat de bloeding toe gaat nemen in grootte.

## *Rickenhamreservoir*

Wanneer heel vaak ruggenprikken nodig zijn om vocht af te voeren, dan kan er voor gekozen worden om een slangetje in de hersenholtes te leggen met een reservoirtje onder de huid. Dit wordt een Rickenhamreservoir genoemd. Het inbrengen van een Rickenhamreservoir is een kleine operatie.

Deze ingreep wordt verricht door de neurochirurg. Het is nu mogelijk om vocht af te nemen door middel van een prik in het Rickenhamreservoir zodat herhaalde ruggenprikken niet meer nodig zijn. Dit voordeel moet worden afgewogen tegen het nadeel van een kleine operatie en het risico op infectie van het reservoir. Maximaal wordt er twee keer per dag hersenvocht afgenomen uit het Rickenhamreservoir. Het doel van de behandeling is om te zorgen dat de hersendruk de normale waarde bereikt tussen de 7 en 10 cm H<sub>2</sub>O en dat de grootte van de hersenholtes weer onder de drempelwaarde is (ventrikelindex < p97). Bij 20% van de kinderen ontstaat een nieuw evenwicht na herhaalde ruggenprikken of puncties uit het Rickenham reservoir.

## *Drain*

Bij een deel van de kinderen (40%) ontstaat ondanks herhaalde vocht afnames via een ruggenprik of via het Rickenhamreservoir toch geen nieuw evenwicht tussen de aanmaak en afvoer van hersenvocht. De hersenholtes blijven toenemen in grootte. Er kan dan besloten worden om een drain aan te leggen. Vaak wordt gekozen voor een VP-drain, er loopt dan een slangetje van de hersenholtes, met een klepje achter oor, via de hals en de borstkas naar de buik toe. Overtollig vocht van de hersenen wordt zo afgevoerd naar de buik toe. De buik is gewend om extra vocht op te ruimen.

Een VP-drain wordt geplaatst door een neurochirurg. De drain kan pas geplaatst worden als het bloed voor het grootste gedeelte uit de hersenholtes verdwenen is. Wanneer er nog te veel bloed in de hersenholtes aanwezig is, kan de drain verstopt komen te zitten. Ook moeten kinderen het liefst 2500 gram wegen en het liefst 4 weken oud zijn.

## *Begeleiding*

Een maatschappelijk werkende kan ouders begeleiden in het omgaan met de spanning en onzekerheden die het hebben van een kindje met een PHVD met zich meebrengt. Het kost tijd voordat duidelijk is of er een nieuw evenwicht is ontstaan tussen de aanmaak en afvoer van hersenvocht en of hiervoor ingrepen zoals ruggenprikken, Rickenhamreservoir of een drain voor nodig zijn.

## *Contact met andere ouders*

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze website kunt u in contact komen met andere ouders of verzorgers die een kindje hebben met een PHVD.

## **Wat betekent PHVD voor de toekomst?**

### *Nieuw evenwicht*

Bij een groot deel van de kinderen ontstaat een nieuw evenwicht tussen de aanmaak en de afvoer van hersenvocht. De groei van het hoofdje normaliseert en er bestaat geen kans meer op het ontstaan van een verhoogde druk in het hoofd. Kinderen kunnen zich normaal verder ontwikkelen.



## *Late toename van de PHVD*

Bij een op de twintig kinderen neemt de PHVD onverwacht nog weer toe tijdens het eerste levensjaar nadat aanvankelijk een nieuw evenwicht was ontstaan. Vaak is dan alsnog drainplaatsing nodig.

## *Drain niet meer nodig*

Een groot deel van de kinderen die een drain heeft gekregen, blijkt deze drain op een gegeven moment niet meer nodig te hebben. Hier merken kinderen niets van. Er wordt meestal voor gekozen om de drain gewoon in het lichaam te laten zitten als kinderen hier geen last van hebben. Het weghalen van de drain betekent weer een operatie met operatierisico's en risico op ontstaan van een infectie.

## *Draininfectie*

Een drain is vreemd materiaal in het lichaam waarop gemakkelijker bacteriën kunnen vasthechten en een draininfectie kunnen veroorzaken. De kans op een draininfectie is het grootst in de eerste weken na plaatsen van een drain, maar ook daarna blijft er een kleine kans op een draininfectie aanwezig. Het blijft goed dat ouders alert blijven op symptomen van draininfectie zoals koorts, toegenomen slaperigheid, ogen die naar beneden toe staan, roodheid rondom de drain op het hoofdje of in de hals. Dit is altijd een reden om in een ziekenhuis te laten beoordelen of er sprake is van een draininfectie.

## *Draindysfunctie*

De drain kan ook verstopt raken of om een andere reden zijn werk niet meer goed doen. Wanneer kinderen de drain nog wel nodig hebben, zullen zij hierdoor klachten ontwikkelen zoals hoofdpijn, toegenomen slaperigheid, spugen, ogen die naar beneden toe staan. Deze klachten zijn ook altijd reden om de drain te laten beoordelen in het ziekenhuis.

## *Ontwikkelingsachterstand*

PHVD kan zorgen voor het ontstaan van een ontwikkelingsachterstand. Kinderen gaan later zitten, staan, lopen en praten dan hun leeftijdsgenootjes. Vooral kinderen met een IVH graad III en graad IV hebben een verhoogde kans om een ontwikkelingsachterstand te krijgen. De ontwikkelingsachterstand ontstaat als gevolg van de combinatie van de hersenbloeding (IVH) en de PHVD. Kinderen met een PHVD en IVH graad III of IV hebben een grotere kans op het krijgen van een ontwikkelingsachterstand dan kinderen die alleen een IVH graad III of IV hebben.

## *Spasticiteit*

Beschadiging van de hersenen die direct aan de hersenholtes grenzen als gevolg van verhoogde druk in het hoofd of als gevolg van de hersenbloeding zelf kan zorgen voor het ontstaan van een verhoogde spierspanning in de armen en benen. Dit wordt ook wel spasticiteit genoemd. Door de verhoogde spierspanning is het voor kinderen moeilijker om hun armen en benen te bewegen.

## *Slechthorendheid*

Beschadiging van de hersenen kan ook zorgen dat kinderen slechthorend worden. Dit komt omdat de banen van de oren naar de hersenen toe ook vlak langs de hersenholtes lopen.

## *Overlijden*

Een ernstige hersenbloeding of een snel ontstane PHVD kan helaas de oorzaak zijn van het overlijden van een kind. Vaak is PHVD niet de enige oorzaak van het overlijden, maar





hebben kinderen met een PHVD combinaties van meerdere problemen (longproblemen, hartproblemen, problemen met de nieren) die samen maken dat kinderen niet meer menswaardig in leven kunnen worden gehouden en komen te overlijden.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook PHVD te krijgen?**

PHVD is geen erfelijke aandoening. Broertjes en zusjes hebben op zich geen verhoogde kans om ook een PHVD te krijgen.

Wel kunnen moederlijke en erfelijke factoren een rol spelen bij het ontstaan van een vroeggeboorte. Kinderen die te vroeg geboren worden hebben een verhoogde kans om een hersenbloeding en daarmee een PHVD te krijgen.

## **Referenties**

1. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. Mazzola CA, Choudhri AF, Auguste KI, Limbrick DD Jr, Rogido M, Mitchell L, Flannery AM; Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14:8-23
2. Neurodevelopmental outcome of post-hemorrhagic ventricular dilatation at 12 and 24 months corrected age with high-threshold therapy. van Zanten SA, de Haan TR, Ursum J, van Sonderen L. *Eur J Paediatr Neurol.* 2011;15:487-92
3. The pathogenesis of neonatal post-hemorrhagic hydrocephalus. Cherian S, Whitelaw A, Thoresen M, Love S. *Brain Pathol.* 2004;14:305-11

Laatst bijgewerkt 30 juli 2017

Auteur: JH Schieving